



ΕΘΝΙΚΟ ΜΕΤΣΟΒΙΟ ΠΟΛΥΤΕΧΝΕΙΟ
ΣΧΟΛΗ ΗΛΕΚΤΡΟΛΟΓΩΝ ΜΗΧΑΝΙΚΩΝ
ΚΑΙ ΜΗΧΑΝΙΚΩΝ ΥΠΟΛΟΓΙΣΤΩΝ
ΤΟΜΕΑΣ ΣΥΣΤΗΜΑΤΩΝ ΜΕΤΑΔΟΣΗΣ ΠΛΗΡΟΦΟΡΙΑΣ
ΚΑΙ ΤΕΧΝΟΛΟΓΙΑΣ ΥΛΙΚΩΝ

Περιγραφή Συστήματος Υποστήριξης Κλινικών Αποφάσεων για Κυστική Ίνωση

ΔΙΠΛΩΜΑΤΙΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

Γεωργία, Α. Καμπούρη

Επιβλέπων : Γιώργος Ματσόπουλος
Καθηγητής Ε.Μ.Π.

Αθήνα, Νοέμβριος 2023



ΕΘΝΙΚΟ ΜΕΤΣΟΒΙΟ ΠΟΛΥΤΕΧΝΕΙΟ
ΣΧΟΛΗ ΗΛΕΚΤΡΟΛΟΓΩΝ ΜΗΧΑΝΙΚΩΝ
ΚΑΙ ΜΗΧΑΝΙΚΩΝ ΥΠΟΛΟΓΙΣΤΩΝ
ΤΟΜΕΑΣ ΣΥΣΤΗΜΑΤΩΝ ΜΕΤΑΔΟΣΗΣ ΠΛΗΡΟΦΟΡΙΑΣ
ΚΑΙ ΤΕΧΝΟΛΟΓΙΑΣ ΥΛΙΚΩΝ

Περιγραφή Συστήματος Υποστήριξης Κλινικών Αποφάσεων για Κυστική Ύωση

ΔΙΠΛΩΜΑΤΙΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

Γεωργία, Α. Καμπούρη

Επιβλέπων : Γιώργος Ματσόπουλος
Καθηγητής Ε.Μ.Π.

Εγκρίθηκε από την τριμελή εξεταστική επιτροπή την 22^η Νοεμβρίου 2023.

.....
Γεώργιος Ματσόπουλος
Καθηγητής ΗΜΜΥ ΕΜΠ

.....
Αθανάσιος Παναγόπουλος
Καθηγητής ΗΜΜΥ ΕΜΠ

.....
Παναγιώτης Τσανάκας
Καθηγητής ΗΜΜΥ ΕΜΠ

Αθήνα, Νοέμβριος 2023

.....
Γεωργία, Α. Καμπούρη

Διπλωματούχος Ηλεκτρολόγος Μηχανικός και Μηχανικός Υπολογιστών Ε.Μ.Π.

Copyright © Γεωργία Καμπούρη, 2022.

Με επιφύλαξη παντός δικαιώματος. All rights reserved.

Απαγορεύεται η αντιγραφή, αποθήκευση και διανομή της παρούσας εργασίας, εξ ολοκλήρου ή τμήματος αυτής, για εμπορικό σκοπό. Επιτρέπεται η ανατύπωση, αποθήκευση και διανομή για σκοπό μη κερδοσκοπικό, εκπαιδευτικής ή ερευνητικής φύσης, υπό την προϋπόθεση να αναφέρεται η πηγή προέλευσης και να διατηρείται το παρόν μήνυμα. Ερωτήματα που αφορούν τη χρήση της εργασίας για κερδοσκοπικό σκοπό πρέπει να απευθύνονται προς τον συγγραφέα.

Οι απόψεις και τα συμπεράσματα που περιέχονται σε αυτό το έγγραφο εκφράζουν τον συγγραφέα και δεν πρέπει να ερμηνευθεί ότι αντιπροσωπεύουν τις επίσημες θέσεις του Εθνικού Μετσόβιου Πολυτεχνείου.

Περίληψη

Η Κυστική Ίνωση είναι μία κληρονομική νόσος που προκαλεί σοβαρές επιπλοκές σε πολλά συστήματα του ανθρωπίνου σώματος, με κύριο χαρακτηριστικό τις παχύρρευστες εκκρίσεις στους πνεύμονες και σε άλλα όργανα και αδένες. Οι πιο συχνές εκδηλώσεις της ασθένειας περιλαμβάνουν συμπτώματα από το αναπνευστικό, το πεπτικό σύστημα, διαταραχές ανάπτυξης, σακχαρώδη διαβήτη, ηπατική και παγκρεατική ανεπάρκεια. Η επιβάρυνση πολλών οργάνων, η πολυπλοκότητα διαχείρισης, η παρακολούθηση σε εξειδικευμένο κέντρο με συνεργασία πολλών ειδικοτήτων αναδεικνύουν την ανάγκη ανάπτυξης ενός συστήματος για τη διευκόλυνση τόσο των επαγγελματιών υγείας όσο και των ασθενών.

Ένα σύστημα υποστήριξης κλινικών αποφάσεων (CDSS) είναι ένα λογισμικό που παρέχει στο σύστημα υγειονομικής περίθαλψης πληροφορίες για ασφαλή φροντίδα. Πρόκειται για ένα αναλυτικό εργαλείο που βοηθά τους επαγγελματίες υγείας να λαμβάνουν βέλτιστες αποφάσεις για τους ασθενείς τους, μετατρέποντας κλινικά δεδομένα σε χρήσιμες πληροφορίες. Τα συστήματα αυτά διευκολύνουν τη διαδικασία ειδικής διάγνωσης, συνταγογράφησης, φαρμακευτικής αγωγής και περίθαλψης.

Σκοπός της παρούσας διπλωματικής εργασίας είναι η περιγραφή ενός πρότυπου συστήματος υποστήριξης κλινικών αποφάσεων CDSS για θέματα που αφορούν την κυστική ίνωση, καθώς και ο εμπλουτισμός του με σύγχρονες τεχνικές ανά επίπεδο της ασθένειας, διευκολύνοντας στην διαχείριση της νόσου και στην επίλυση των προβλημάτων που σχετίζονται με αυτήν. Περιγράφεται η διεπαφή χρήστη για επαγγελματίες υγείας, ασθενείς και φροντιστές και παρουσιάζονται μέθοδοι συλλογής δεδομένων. Μέχρι στιγμής δεν υπάρχει κλινικό πρωτόκολλο το οποίο να χρησιμοποιεί ένα τέτοιο σύστημα, παρά μόνο σε ερευνητικό επίπεδο. Πιστεύεται όμως ότι στο άμεσο μέλλον η χρήση τους θα επεκταθεί στην καθημερινή κλινική, βοηθώντας σε καλύτερες παρεμβάσεις και βελτιώνοντας τη διαχείριση των ασθενών.

Λέξεις κλειδιά: Κυστική Ίνωση, Υποστήριξη Κλινικών Αποφάσεων, Συστήματα Υποστήριξης Κλινικών Αποφάσεων, Ινοκυστική, CDSS, Κυστική Ινώδης Νόσος, Διεπαφή Χρήστη

Abstract

Cystic fibrosis is a genetic disease that causes severe damage in many systems of the human body, characterized by the buildup of thick, sticky mucus in the lungs and other body's organs and glands. The most common clinical signs of the disease include symptoms from the respiratory and gastrointestinal systems, growth deficiencies, diabetes mellitus, liver and pancreatic insufficiency. The complication of many organs, the complexity of management, the treatment in a specialized center with multidisciplinary cooperation highlight the need to develop a system to facilitate both health professionals and patients.

A clinical decision support system (CDSS) is a software that provides the healthcare system with information for safe caregiving. It is an analytical tool that helps healthcare professionals make optimal decisions for their patients by providing clinicians with evidence-based recommendations. These systems facilitate the process of specific diagnosis, prescribing, medication and care.

The purpose of this thesis is to describe a prototype clinical decision support system CDSS for CF-related topics, and to incorporate modern techniques tailored to the different stages of the disease level, making it more convenient to manage the disease and solve the problems associated with it. We describe the user interface for health professionals, patients and caregivers and present data collection methods. So far there is no clinical protocol using this type of system, except at the research level. However, it is believed that in the near future their use will be extended to the everyday clinical practice, helping for better interventions and improving patient management.

Keywords: Cystic Fibrosis, Clinical Decision Support, Clinical Decision Support Systems, Mucoviscidosis, CDSS, User Interface

Ευχαριστίες

Η παρούσα διπλωματική εργασία εκπονήθηκε κατά το ακαδημαϊκό έτος 2022-2023 στα πλαίσια των δραστηριοτήτων του Εργαστηρίου Βιοϊατρικής Τεχνολογίας του τομέα Συστημάτων Μετάδοσης Πληροφορίας και Τεχνολογίας Υλικών της Σχολής Ηλεκτρολόγων Μηχανικών και Μηχανικών Υπολογιστών του Εθνικού Μετσόβιου Πολυτεχνείου, υπό την επίβλεψη του κύριου Γεώργιου Ματσόπουλου, Καθηγητή Ε.Μ.Π, τον οποίο θέλω να ευχαριστήσω θερμά για την εμπιστοσύνη που μου έδειξε και την ευκαιρία που μου έδωσε. Θα ήθελα επίσης να ευχαριστήσω την κυρία Ράνια Πετροπούλου και την κύρια Ελευθερία Βελλίδου για την συνεχή υποστήριξη και καθοδήγησή τους, καθώς και για τις πολύτιμες συμβουλές τους, που συνετέλεσαν καθοριστικά στην επιτυχή διεκπεραίωση της παρούσας διπλωματικής εργασίας.

Τέλος, θα ήθελα να ευχαριστήσω την οικογένειά μου, ιδιαιτέρως τα αδέρφια μου, Άννα και Κωνσταντίνο, για την αγάπη και την ανιδιοτελή υποστήριξή τους στην πραγματοποίηση όλων μου των στόχων, ένας εκ των οποίων είναι οι σπουδές μου στο Εθνικό Μετσόβιο Πολυτεχνείο, καθώς επίσης και τον αγαπημένο μου σύντροφο Κ.Π. που είναι δίπλα μου σε κάθε βήμα της ζωής μου.

Καμπούρη Γεωργία

Περιεχόμενα

Κεφάλαιο 1: Εισαγωγή.....	12
1.1 Γενικά στοιχεία.....	12
1.2 Συμπτώματα	13
1.3 Διάγνωση.....	13
1.4 Διαχείριση	14
1.5 Σημερινή κατάσταση.....	15
1.6 Υποστήριξη κλινικής απόφασης	15
Κεφάλαιο 2: Αποτύπωση σημερινής κατάστασης	18
2.1 Ορισμός ειδικού κέντρου Κυστικής Ίνωσης.....	18
2.2 Τακτικοί έλεγχοι.....	21
2.3 Συννοσηρότητες	21
2.4 Εξέλιξη του μοντέλου φροντίδας	24
2.5 Ολοκληρωμένη Φροντίδα	25
2.6 Μελλοντικές προκλήσεις και ευκαιρίες	26
2.7 Κέντρα παρακολούθησης στην Ελλάδα.....	27
2.8 Σημερινή κατάσταση και προβλήματα.....	27
2.9 Ελληνική Εταιρεία για την Ινώδη Κυστική Νόσο	29
Κεφάλαιο 3: Ανάλυση συστηματικής διαχείρισης της νόσου.....	33
3.1 Συστήματα Υποστήριξης Αποφάσεων	33
3.2 Ορισμός CDSS	33
3.3 Χρόνιες νόσοι.....	34
3.4 Ο ρόλος της κλινικής παρακολούθησης στο μοντέλο χρόνιας φροντίδας.....	35
3.5 Κατηγορίες μεταλλάξεων.....	37
3.6 Ρυθμιστές CFTR.....	38
3.7 Θεραπεία πνευμονικής νόσου	39
3.8 Αντιμετώπιση λοίμωξης με ψευδομονάδα	41
3.9 Αντιμετώπιση παροξύνσεων	42
3.10 Συμμόρφωση ασθενών	43
3.11 Ανάπτυξη και διατροφή.....	44
3.12 Παγκρεατική λειτουργία.....	45
3.13 Μεταμόσχευση πνευμόνων	46
3.14 Διαχείρισης της ηπατικής νόσου	47
3.15 Αναπαραγωγική υγεία και εγκυμοσύνη	47
3.16 Διάγνωση βρέφους και υποστήριξη γονέων.....	49
3.17 Ψυχοκοινωνική υποστήριξη	50
Κεφάλαιο 4: Περιγραφή προτύπου CDSS	53
4.1 Αναγνώριση χρήστη.....	53
4.2 User Interface για ασθενείς και φροντιστές:	55
4.2.1 Προφίλ ασθενούς	55
4.2.2 Τμήμα σημειώσεων.....	55
4.2.3 Ειδοποιήσεις.....	56

4.2.4	Ενημέρωση και εκπαίδευση.....	56
4.2.5	Διαχείριση ραντεβού.....	56
4.2.6	Λειτουργία συνομιλίας.....	57
4.2.7	Αλγόριθμοι μηχανικής μάθησης.....	57
4.2.8	Διαχείριση χρηστών.....	58
4.2.9	Μεταμοσχευμένοι ασθενείς.....	58
4.3	User Interface για επαγγελματίες υγείας:.....	59
4.3.1	Αρχική σελίδα.....	59
4.3.2	Προφίλ ασθενούς.....	59
4.3.3	Γραφήματα.....	60
4.3.4	Ειδοποιήσεις και ανακοινώσεις.....	60
4.3.5	Έλεγχος πρόσβασης βάσει ρόλων.....	61
4.3.6	Προτάσεις και πακέτα συνταγών.....	61
4.3.7	Φαρμακευτική αγωγή.....	62
4.3.8	Διαχείριση νοσηλείας.....	62
4.3.9	Διαχείριση μεταμοσχεύσεων.....	63
4.4	Συστήματα Απάντησης Ερωτήσεων (QAS).....	64
4.4.1	Αναζήτηση απαντήσεων σε κλινικά ερωτήματα.....	64
4.4.2	Απάντηση Ερωτήσεων.....	65
4.4.3	Συστήματα απάντησης ιατρικών ερωτήσεων.....	66
4.4.4	CDSS και απάντηση ερωτήσεων.....	67
4.4.5	Το σύστημα AskHermes.....	69
Κεφάλαιο 5:	Μέθοδοι συλλογής δεδομένων.....	72
5.1	Πηγές δεδομένων.....	72
5.1.1	Συστήματα ηλεκτρονικών αρχείων υγείας/ιατρικών αρχείων (EHR/EMR).....	72
5.1.2	Συστήματα εργαστηριακών πληροφοριών (LIS).....	73
5.1.3	Συστήματα ακτινολογικών πληροφοριών (RIS).....	73
5.1.4	Φαρμακευτικά Συστήματα Πληροφοριών (PIS).....	73
5.2	Εισαγωγή δεδομένων από EMR.....	74
5.3	Η σημασία της διαλειτουργικότητας.....	75
5.4	Wearables.....	77
5.4.1	Χρόνιες παθήσεις.....	80
Κεφάλαιο 6:	Συμπεράσματα.....	83
6.1	Ανασκόπηση εργασίας.....	83
6.2	Προκλήσεις και προοπτικές εξέλιξης.....	84
Γλωσσάρι.....		87
Βιβλιογραφία.....		92

Κεφάλαιο 1: Εισαγωγή

1.1 Γενικά στοιχεία

Η Κυστική Ίνωση (ΚΙ) ή Κυστική Ινώδης Νόσος ή Ινοκυστική Νόσος (Cystic Fibrosis CF) είναι η πιο συχνή, παγκοσμίως, θανατηφόρα κληρονομική νόσος της λευκής φυλής. Είναι μια αυτοσωμική υπολειπόμενη διαταραχή που προκαλείται από μεταλλάξεις στο γονίδιο ρυθμιστή της διαμεμβρανικής αγωγιμότητας της κυστικής ίνωσης (CFTR) του εβδόμου χρωμοσώματος και προσβάλλει πολλά ζωτικά όργανα και συστήματα του ανθρώπινου οργανισμού. Κύριο χαρακτηριστικό της νόσου είναι η εμφάνιση ιδιαίτερα παχύρρευστων και αφυδατωμένων εκκρίσεων σε διάφορα όργανα και αδένες του σώματος, με αποτέλεσμα τη σταδιακή καταστροφή και τελικώς την ανεπάρκεια αυτών.

Στην Ευρώπη είναι καταγεγραμμένοι πάνω από 52.000 ασθενείς, ενώ εκτιμάται ότι επηρεάζει τουλάχιστον 100.000 ανθρώπους παγκοσμίως. Η συχνότητα της ΚΙ υπολογίζεται, κατά μέσο όρο, μεταξύ 1/3000 και 1/6000 γεννήσεις σε πληθυσμούς ευρωπαϊκής καταγωγής, που αντιστοιχεί σε ποσοστά φορέων 1/28 και 1/40 αντίστοιχα. Στην Ευρώπη, η συχνότητα κυμαίνεται από 1/1353 στην Ιρλανδία έως 1/25.000 στη Φινλανδία και είναι κατά μέσο όρο 1/4500 στη Δυτική Ευρώπη και 1/6000 στη Βόρεια και Κεντρική Ευρώπη. Στην Ελλάδα υπάρχουν περίπου 800 ασθενείς και η συχνότητα της νόσου είναι 1 στις 3.500 γεννήσεις. [1][2][3] [4][5]



Summary of data report

Outcome		Females	Males	Total
Patients registered in the ECFSPR	n	24799	27447	52246
	(%)	(47.5%)	(52.5%)	
Age at follow-up (in years; patients alive on 31/12/2020)	mean	21.5	22.1	21.8
	median	18.8	19.8	19.4
Patients ≥ 18 years (patients alive on 31/12/2020)	n	12788	14780	27568
	(%)	(51.9%)	(54.2%)	(53.1%)
Age at diagnosis*	mean (years)	4.2	4.0	4.1
	median (months)	3.6	3.6	3.6
Patients with at least one F508del allele recorded*	n	18776	20629	39405
	(%)	(80.7%)	(80.7%)	(80.7%)
Patients living with lung transplant**	n	1426	1373	2799
	(%)	(6.1%)	(5.4%)	(5.7%)
Patients living with liver transplant**	n	102	209	311
	(%)	(0.4%)	(0.8%)	(0.6%)
Patients deceased in 2020***	n	165	194	359
	(%)	(0.7%)	(0.7%)	(0.7%)
Age at death (years)***	mean	32.4	34.9	33.7
	median	30.0	32.5	32.0

* Only patients seen during the year are presented. The total number of patients presented is 49,111.

** Only patients alive at 31/12/2020 are presented. The total number of patients presented is 48,795.

*** Only patients seen during the year are presented. For the United Kingdom, all patients with a confirmed diagnosis of CF were included (N=10,837). The total number of patients presented is 50,026.

1.2 Συμπτώματα

Τα συμπτώματα της νόσου περιλαμβάνουν:

- συριγμό, βήχα, δύσπνοια. Η συσσώρευση κολλώδους βλέννας στους πνεύμονες φράσσει τους αεραγωγούς με αποτέλεσμα την φλεγμονή, την αύξηση αναπνευστικών λοιμώξεων και την εκτεταμένη καταστροφή του πνευμονικού ιστού, δηλαδή ίνωση, η οποία σταδιακά οδηγεί σε αναπνευστική ανεπάρκεια.
- προβλήματα του πεπτικού σωλήνα
- δυσκολία αύξησης βάρους και ανάπτυξης. Η βλέννα φράζει το πάγκρεας, εμποδίζοντας την έκλυση των παγκρεατικών ενζύμων που συμβάλλουν στη διάσπαση των τροφών και την αφομοίωση των θρεπτικών συστατικών από τον ανθρώπινο οργανισμό.
- απόφραξη του εντέρου σε νεογέννητα μωρά (ειλεός μηκωνίου)
- ρινικούς πολύποδες και χρόνια παραρρινοκολπίτιδα.
- στειρότητα στους άνδρες

Τα άτομα με ΚΙ μπορεί επίσης να αναπτύξουν μια σειρά παθήσεων που σχετίζονται με την νόσο, όπως διαβήτη, οστεοπόρωση, ηπατικά προβλήματα. Γενικά, η πάθηση προσβάλλει όλα σχεδόν τα όργανα και τους αδένες του ανθρώπινου σώματος. [6][7][8]

1.3 Διάγνωση

Όσο νωρίτερα τεθεί η διάγνωση της νόσου, τόσο πιο σύντομα θα ξεκινήσει ο ασθενής να λαμβάνει τη δέουσα θεραπεία, οπότε η πορεία της νόσου θα είναι σαφώς καλύτερη.

➤ Νεογνικός έλεγχος

Αυτός ο έλεγχος συνίσταται στην συλλογή μικρής ποσότητας αίματος από την πτέρνα του νεογνού, λίγο μετά τη γέννηση του ως μέρος του γενικότερου νεογνικού ελέγχου που εφαρμόζεται στη χώρα.

➤ Τεστ ιδρώτα

Το τεστ ιδρώτα είναι μια φθηνή και ανώδυνη μέθοδος διάγνωσης της νόσου, για την πραγματοποίηση της οποίας μετράται η ποσότητα του άλατος (χλωριούχο νάτριο) στον ιδρώτα του δέρματος. Οι πάσχοντες από κυστική ίνωση έχουν αφύσικα υψηλά επίπεδα άλατος στον ιδρώτα.

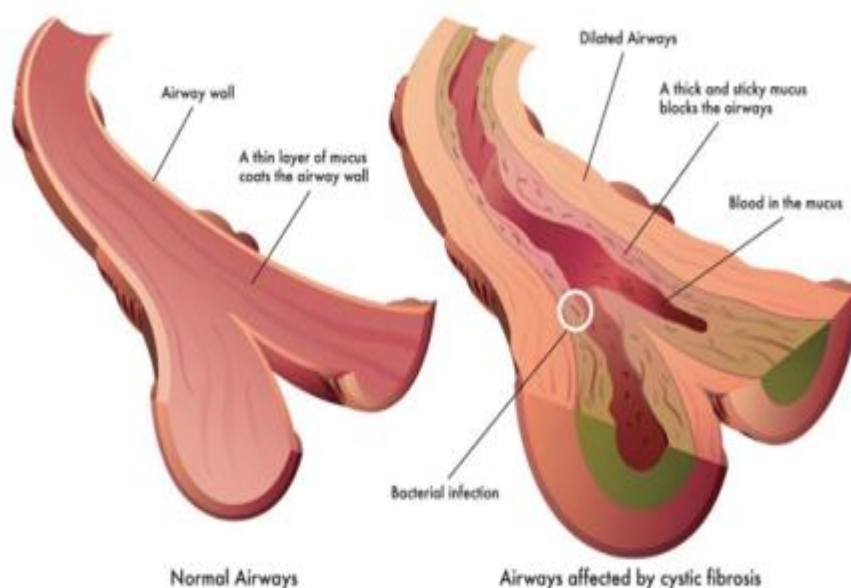
➤ Γονιδιακός έλεγχος

Ένα δείγμα αίματος ή σάλιου ελέγχεται για το ελαττωματικό γονίδιο που προκαλεί κυστική ίνωση. Το γενετικό τεστ μπορεί επίσης να χρησιμοποιηθεί για να διαπιστωθεί εάν κάποιος είναι φορέας της κυστικής ίνωσης σε περιπτώσεις που η πάθηση εμφανίζεται στην οικογένεια ή κατά τον προγεννητικό έλεγχο.[6][7][8]

1.4 Διαχείριση

Από την στιγμή της διάγνωσης, ένας ασθενής με Κυστική Ίνωση πρέπει να παρακολουθείται από εξειδικευμένο γιατρό και να νοσηλεύεται σε εξειδικευμένο κέντρο Κυστικής Ίνωσης. Ο τύπος και η σοβαρότητα των συμπτωμάτων της νόσου μπορεί να διαφέρουν σε μεγάλο βαθμό από άτομο σε άτομο, λόγω των διαφορετικών γονιδιακών μεταλλάξεων. Γι' αυτό και τα θεραπευτικά πλάνα είναι προσαρμοσμένα στον κάθε ασθενή ξεχωριστά.

Η αντιμετώπιση της Κυστικής Ίνωσης απαιτεί καθημερινά αναπνευστική φυσικοθεραπεία, που βοηθά να απομακρυνθούν οι παχύρρευστες εκκρίσεις που συσσωρεύονται στους πνεύμονες, και λήψη, κατά περίπτωση, διάφορων φαρμάκων σε εισπνεόμενη ή πόσιμη μορφή (αντιβιοτικά, αντιφλεγμονώδη, βλεννολυτικά, βρογχοδιασταλτικά, παγκρεατικά ένζυμα, βιταμίνες, συμπληρώματα διατροφής, ινσουλίνη, κ.α.) τηρώντας ένα αυστηρό ιατρικό πρωτόκολλο φροντίδας. Επίσης, κατά διαστήματα, απαιτούνται νοσηλείες στο νοσοκομείο, συνήθως για τη λήψη ενδοφλέβιας αγωγής.



Σύγκριση ενός φυσιολογικού και ενός φραγμένου αεραγωγού[9]

Η μεταμόσχευση πνεύμονα ή ήπατος μπορεί να είναι μια επιλογή για άτομα στα τελικά στάδια της νόσου.

Τα τελευταία χρόνια η έρευνα επικεντρώθηκε στην εύρεση φαρμάκων που στοχεύουν στο αίτιο της νόσου και την αποκατάσταση της λειτουργίας της ελαττωματικής πρωτεΐνης που την προκαλεί. Η εύρεση αυτής της ομάδας φαρμάκων που ονομάζονται CFTR ρυθμιστές ή τροποποιητές (Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (CFTR) modulators) σηματοδοτεί μια ιστορική ανακάλυψη στον τρόπο θεραπείας της νόσου. Ήδη οι ερευνητές στοχεύουν στην ανάπτυξη νέων θεραπειών για μεγαλύτερο αριθμό γονιδιακών μεταλλάξεων.[7][8][10][11]

1.5 Σημερινή κατάσταση

Το επιδημιολογικό προφίλ της ΚΙ έχει αλλάξει σημαντικά τις τελευταίες δεκαετίες. Αυτό σημαίνει ότι η κυστική ίνωση, που κάποτε θεωρούνταν παιδιατρική νόσος, σταδιακά γίνεται ασθένεια των ενηλίκων. Οι εξελίξεις στην θεραπευτική αντιμετώπιση είχαν ως αποτέλεσμα την σημαντική αύξηση του προσδόκιμου επιβίωσης των ασθενών. Σήμερα, περισσότεροι από τους μισούς ασθενείς είναι ενήλικες και ο μέσος όρος επιβίωσης είναι περίπου τα 51 έτη. Η μετάβαση στο κέντρο φροντίδας ενηλίκων είναι πλέον ένα βασικό βήμα για τους ασθενείς και την οικογένειά τους και νέα στοιχεία πρέπει να ληφθούν υπόψη στη διαχείριση της νόσου, όπως η επαγγελματική αποκατάσταση, η επιθυμία για έγγαμη ζωή και η γονεϊκότητα.

Περαιτέρω έρευνα έχει πραγματοποιηθεί για τον εντοπισμό άλλων παραγόντων που επηρεάζουν τη σοβαρότητα της νόσου, συμπεριλαμβανομένων των γονιδίων που εμπλέκονται στην ανοσολογική απόκριση ή στη φλεγμονή, επιγενετικών και περιβαλλοντικών παραγόντων, όπως ο καπνός, η ρύπανση, η κοινωνικοοικονομική κατάσταση και η τήρηση των θεραπειών.

Επομένως, είναι σημαντικό να βελτιωθεί περαιτέρω η πρόβλεψη της επιβίωσης, παρέχοντας εξατομικευμένες εκτιμήσεις. Μία από τις προκλήσεις είναι η ανάπτυξη μοντέλων βασισμένων σε διαχρονικά δεδομένα που θα είναι σε θέση να λαμβάνουν υπόψη την τρέχουσα κατάσταση υγείας των ασθενών (και όχι μόνο τα βασικά χαρακτηριστικά τους).[3]

1.6 Υποστήριξη κλινικής απόφασης

Ένα Σύστημα Υποστήριξης Κλινικών Αποφάσεων (Clinical Decision Support System CDSS) στοχεύει να βοηθήσει τους γιατρούς, τους νοσηλευτές και άλλους επαγγελματίες στη λήψη αποφάσεων σχετικά με την κλινική κατάσταση του ασθενούς. Προορίζεται να βελτιώσει την παροχή υγειονομικής περίθαλψης, ενισχύοντας τις ιατρικές αποφάσεις με

στοχευμένες κλινικές γνώσεις, πληροφορίες ασθενών και άλλες πληροφορίες υγείας. Ένα τυπικό CDSS αποτελείται από λογισμικό σχεδιασμένο να βοηθάει άμεσα στη λήψη κλινικών αποφάσεων, στην οποία τα χαρακτηριστικά ενός μεμονωμένου ασθενούς αντιστοιχίζονται σε μια ηλεκτρονική βάση κλινικών γνώσεων και οι ειδικές για τον ασθενή αξιολογήσεις ή συστάσεις παρουσιάζονται στη συνέχεια στον ιατρό για τη λήψη απόφασης. Τα CDSS σήμερα προορίζονται για χρήση κυρίως στον χώρο ιατρικής περίθαλψης, για να συνδυάσει ο ιατρός τις γνώσεις του με πληροφορίες ή προτάσεις που παρέχονται από το CDSS. Όλο και περισσότερο, ωστόσο, αναπτύσσονται CDSS με τη δυνατότητα αξιοποίησης δεδομένων που δεν είναι παρατηρήσιμα από τον άνθρωπο.[12] [13]

Στην πραγματικότητα, αναμένεται ότι τα συστήματα CDSS μπορεί όχι μόνο να παρέχουν καλύτερο κλινικό προσανατολισμό, αλλά και να ενδυναμώνουν τους ασθενείς όσον αφορά την ευαισθητοποίηση και τη βαθύτερη γνώση της κατάστασής τους. Με άλλα λόγια, ο στόχος ενός τέτοιου συστήματος είναι να κάνει καλύτερη χρήση των υπάρχοντων δεδομένων και να επεκτείνει τις πληροφορίες στις οποίες βασίζονται οι αποφάσεις. Δεδομένου ότι οι χρόνιες ασθένειες απαιτούν μια μακροπρόθεσμη ικανότητα συλλογής, επεξεργασίας και ανάλυσης δεδομένων με συνεχή ή επαναλαμβανόμενο τρόπο, γίνεται σαφές ότι η ανάπτυξη CDSS με τις προαναφερθείσες ικανότητες είναι μια απαιτητική και κρίσιμη δραστηριότητα.[13]

Ωστόσο, είναι σημαντικό να διευκρινιστεί ότι ένα CDSS δεν στοχεύει ποτέ στην αντικατάσταση του κλινικού, αλλά στην υποστήριξή του για την διευκόλυνση της ιατρικής διαδικασίας.

Στόχος αυτής της διπλωματικής εργασίας είναι η περιγραφή ενός πρότυπου συστήματος υποστήριξης κλινικών αποφάσεων CDSS για θέματα που αφορούν την κυστική ίνωση, καθώς και ο εμπλουτισμός του με σύγχρονες τεχνικές ανά επίπεδο της ασθένειας.

Μέχρι στιγμής δεν υπάρχει κλινικό πρωτόκολλο το οποίο να χρησιμοποιεί ένα τέτοιο σύστημα, παρά μόνο σε ερευνητικό επίπεδο. Πιστεύουμε όμως ότι στο άμεσο μέλλον η χρήση τους θα επεκταθεί στην καθημερινή κλινική, βοηθώντας σε καλύτερες παρεμβάσεις και βελτιώνοντας τη διαχείριση των ασθενών.

Προς το παρόν συντασσόμαστε με την έρευνα για να διαφοροποιήσουμε το μέλλον και μαθαίνουμε ώστε να εντάξουμε τέτοια ερευνητικά συστήματα στην καθημερινή χρήση.

Κεφάλαιο 2: Αποτύπωση σημερινής κατάστασης

Η κυστική ίνωση είναι μια πολύπλοκη ασθένεια που απαιτεί ολιστική θεραπευτική προσέγγιση. Η παρακολούθηση σε εξειδικευμένο κέντρο, από μια ομάδα εκπαιδευμένων και έμπειρων επαγγελματιών υγείας, είναι απαραίτητη για τη βέλτιστη διαχείριση του ασθενούς. Η περίθαλψη σε ειδικά κέντρα ΚΙ σχετίζεται με βελτιωμένη ποιότητα ζωής και καλύτερα ποσοστά επιβίωσης. Αυτό περιλαμβάνει συχνές κλινικές αξιολογήσεις, παρακολούθηση για επιπλοκές και πρώιμες θεραπευτικές παρεμβάσεις, από εξειδικευμένους γιατρούς και άλλους εργαζόμενους στον τομέα της υγείας.

Το 2004, εξειδικευμένοι ιατροί στην Κυστική Ίνωση από διάφορες χώρες της Ευρώπης και εκτός αυτής, ομόφωνα κατέληξαν στη σύνταξη ενός κειμένου που περιέχει τις διεθνείς προδιαγραφές λειτουργίας και οργάνωσης των κέντρων Κυστικής Ίνωσης, ώστε να εξασφαλίζεται η δέουσα θεραπεία και περίθαλψη με απώτερο στόχο την μακρότερη επιβίωση και την καλύτερη ποιότητα ζωής για τους πάσχοντες. Τα Ευρωπαϊκά πρότυπα περίθαλψης και νοσηλείας των ινοκυστικών ασθενών δημοσιεύθηκαν για πρώτη φορά το 2005 στο Ευρωπαϊκό ιατρικό περιοδικό για την Κυστική Ίνωση (Journal of Cystic Fibrosis 2005) και αποτέλεσαν σημαντικό εργαλείο για την δημιουργία των απαραίτητων δομών.[14]

Τα πρωτόκολλα περίθαλψης ορίζουν τη βέλτιστη παροχή υπηρεσιών που είναι απαραίτητη για την εξαγωγή των καλύτερων δυνατών αποτελεσμάτων για τους ασθενείς. Έχουν καταρτιστεί κατευθυντήριες γραμμές για να βοηθήσουν στην αξιολόγηση και την παρακολούθηση των ασθενών, τον εντοπισμό επιπλοκών και την πρόληψη της κλινικής επιδείνωσης. Ωστόσο, παρατηρείται έλλειψη συμμόρφωσης σε πολλές από τις συμφωνημένες ευρωπαϊκές συστάσεις, όπως είναι οι απαραίτητες υποδομές ενός κέντρου ΚΙ, τα πρωτόκολλα για την παρακολούθηση ρουτίνας και την αξιολόγηση των ασθενών, την εισαγωγή των αποτελεσμάτων σε μια τυπική βάση δεδομένων και τη διαχείριση των επιπλοκών. Οι εντατικές θεραπευτικές αγωγές, τόσο προληπτικές όσο και ως μέριμνα σε έκτακτα περιστατικά, μειώνουν τη νοσηρότητα και αυξάνουν την επιβίωση και την ποιότητα ζωής. Είναι σημαντικό αυτά να υιοθετηθούν από όλα τα ευρωπαϊκά κέντρα ΚΙ για να παρέχουν ένα μέσο διασφάλισης ποιότητας και μια βάση για τον έλεγχο της φροντίδας των ασθενών. Η αξιολόγηση των κέντρων σε σχέση με αυτά τα πρότυπα θα προσφέρει επίσης σημαντικές πληροφορίες για την τρέχουσα θεραπευτική προσέγγιση σε μεγάλο αριθμό ευρωπαίων ασθενών και θα παρέχει συγκριτικά δεδομένα από διαφορετικά κέντρα.

2.1 Ορισμός ειδικού κέντρου Κυστικής Ίνωσης

Ένα κέντρο ΚΙ θα πρέπει να διαθέτει το προσωπικό και τις εγκαταστάσεις για να παρέχει ολοκληρωμένη φροντίδα και να είναι σε θέση να αντιμετωπίζει όλες τις επιπλοκές που

σχετίζονται με την ΚΙ. Πρέπει να αποτελεί αναπόσπαστο μέρος ενός πανεπιστημιακού νοσοκομείου με εγγυημένη χρηματοδότηση, να είναι ανεξάρτητο από άλλες κλινικές και να διαθέτει δικούς του χώρους. Σε περιπτώσεις που υπάρχει κοινή παρακολούθηση μεταξύ του κέντρου ΚΙ και άλλων νοσοκομείων που βρίσκονται πιο κοντά στον τόπο διαμονής του ασθενούς, το κέντρο θα πρέπει να συντονίζει τη φροντίδα και να έχει την τελική ευθύνη για τη θεραπεία και την έκβαση της υγείας του. Η κοινή παρακολούθηση δεν μπορεί να θεωρηθεί ισοδύναμη με τη αυτή που γίνεται εξολοκλήρου από το κέντρο ΚΙ και θα πρέπει να προορίζεται για ασθενείς που ζουν μακριά από ένα κέντρο ή για τους οποίους οι κοινωνικές δυσκολίες καθιστούν την τακτική παρακολούθηση στο κέντρο αδύνατη.

Ένα κέντρο ΚΙ θα πρέπει να φροντίζει τουλάχιστον 50 ασθενείς. Ο διευθυντής θα πρέπει να είναι ένας έμπειρος ιατρός ΚΙ που βρίσκεται σε στενή συνεργασία με τουλάχιστον έναν ακόμα γιατρό με γνώση στη διαχείρισή της. Επιπλέον, τα κέντρα ΚΙ θα πρέπει να διαθέτουν έναν αριθμό ειδικών νοσηλευτών, διαιτολόγων, φυσιοθεραπευτών, κοινωνικών λειτουργών και ψυχολόγων, ανάλογα με τον αριθμό των ασθενών. Ακόμα, κρίνεται χρήσιμη η εκπαίδευση και η ένταξη φαρμακολόγων στη διεπιστημονική ομάδα επαγγελματιών υγείας. Η πολυφαρμακία είναι πολύ συχνή και καθώς τα νέα φάρμακα υιοθετούνται ολοένα και περισσότερο, η άμεση διαθεσιμότητα ενός φαρμακολόγου είναι καθοριστικής σημασίας.

Επίσης, χρειάζεται να υπάρχει στενή συνεργασία με συμβούλους εντός του νοσοκομείου ή σε κοντινά νοσοκομεία που ειδικεύονται στη γαστρεντερολογία, την ηπατολογία, την ενδοκρινολογία, τη χειρουργική ωτορινολαρυγγολογία, τη γενική χειρουργική, τη χειρουργική ήπατος και χοληφόρων, την παιδιατρική χειρουργική, την επεμβατική ακτινολογία, τη μαιευτική και γυναικολογία (συμπεριλαμβανομένων ειδικών στην υποβοηθούμενη σύλληψη), την λοιμωξιολογία, ρευματολογία, οφθαλμολογία και νεφρολογία, την ψυχιατρική και την παρηγορητική φροντίδα. Θα πρέπει να υπάρχουν αποτελεσματικά πρωτόκολλα παραπομπής και αξιολόγησης με ένα εθνικό κέντρο μεταμοσχεύσεων.[15][16]

Επιπλέον, είναι σημαντικό το κέντρο να διαθέτει την ανάλογη κτιριακή υποδομή και εξοπλισμό: μονόκλινα δωμάτια, όργανα μέτρησης αναπνευστικής λειτουργίας, φυσικοθεραπείας, φορητό εξοπλισμό οξυγόνου, ακτινολογικό τμήμα με εγκαταστάσεις αξονικής τομογραφίας, τεχνογνωσία στον εμβολισμό βρογχικής αρτηρίας για πνευμονική αιμορραγία, εργαστήριο αναπνευστικής λειτουργίας, τεχνογνωσία στην τοποθέτηση πλήρως εμφυτεύσιμων συσκευών φλεβικής πρόσβασης, ρινογαστρικών σωλήνων και γαστροστομίας, εργαστήριο εξειδικευμένο στην εξέταση δειγμάτων από άτομα με ΚΙ, πλήρη διαγνωστική ικανότητα, συμπεριλαμβανομένων αξιόπιστων τεστ ιδρώτα και ανάλυσης μετάλλαξης γονιδίου CFTR.

Θα πρέπει να υπάρχουν κατευθυντήριες οδηγίες και εγκαταστάσεις για τη θεραπεία όλων των επιπλοκών της ΚΙ όπως: πνευμοθώρακας, αιμόπτυση, αλλεργική βρογχοπνευμονική ασπεργίλλωση (Allergic bronchopulmonary aspergillosis ABPA), μυκοβακτηριδιακή λοίμωξη, σύνδρομο περιφερικής εντερικής απόφραξης (Distal Intestinal Obstruction Syndrome DIOS), γαστρεντερική αιμορραγία, πυλαία υπέρταση, κίρρωση, οστεοπόρωση,

αναπνευστική ανεπάρκεια, καρδιακή ανεπάρκεια, παγκρεατίτιδα, απώλεια ακοής, ρινικοί πολύποδες, χρόνια ιγμορίτιδα και άλλες επιπλοκές. Οι συστάσεις υπογραμμίζουν περαιτέρω την ανάγκη 24ωρης παροχής πρόσβασης για τηλεφωνικές συμβουλές ή επείγουσες επισκέψεις και νοσοκομειακή περίθαλψη σε περίπτωση οξέων παροξύνσεων ή άλλων επιπλοκών.[17] [14]

Στη χώρα μας μέχρι στιγμής, αν και έχουν γίνει δεκτές από το υπουργείο υγείας ήδη από το 2004 οι γνωμοδοτήσεις του Κεντρικού Συμβουλίου Υγείας (ΚΕΣΥ) σχετικά με τους όρους και τις προϋποθέσεις που πρέπει να διέπουν τη λειτουργία των νοσοκομείων που περιθάλπουν ασθενείς με Κυστική Ίνωση, δεν έχει υπογραφεί ακόμα Υπουργική Απόφαση με την οποία να καθορίζεται το θεσμικό πλαίσιο ίδρυσης και λειτουργίας των μονάδων Κυστικής Ίνωσης βάσει των Ευρωπαϊκών προτύπων νοσηλείας και περίθαλψης νοσοκομειακών ασθενών.[14]

Ο γενικός όρος "εξειδικευμένος ιατρός" στην Κυστική Ίνωση μπορεί να έχει αρκετές βαθμίδες και διαφορετικές ερμηνείες. Αυστηρά, ο όρος εξειδίκευση μπορεί να σημαίνει κάποιο ελάχιστο χρονικό διάστημα θητείας σε εξειδικευμένο κέντρο του εξωτερικού, όπως αυτό ορίζεται από τα ευρωπαϊκά πρωτόκολλα, το οποίο θα πρέπει να πληροί με την σειρά του κάποιες προϋποθέσεις (ελάχιστος αριθμός ασθενών, υποδομές, ιατρική ομάδα διαφόρων ειδικοτήτων, κλπ.) Ο αριθμός των ασθενών ενός εξειδικευμένου κέντρου ΚΙ παίζει πολύ σημαντικό ρόλο, καθώς και το διάστημα που ο γιατρός εξειδικεύθηκε σε αυτό.

Αναφερόμαστε σε κέντρο του εξωτερικού, καθώς στην Ελλάδα εξειδικευμένο κέντρο με βάση τον ορισμό και τις προδιαγραφές των ευρωπαϊκών προτύπων δεν υπάρχει. Θα πρέπει να σημειωθεί ότι, όσον αφορά τους ιατρούς ανηλίκων, οι βασικές ειδικότητες που διεθνώς ηγούνται της παρακολούθησης των παιδιών με ΚΙ είναι η παιδιατρική και η παιδοπνευμονολογία. Μέχρι σήμερα στην Ελλάδα δεν υπάρχει η ειδικότητα της παιδοπνευμονολογίας, η οποία εξ ορισμού εμπεριέχει ένα βαθμό εξειδίκευσης στην ΚΙ, καθώς περιλαμβάνει τις χρόνιες πνευμονοπάθειες των παιδιών. Όμως υπάρχουν Έλληνες παιδοπνευμονολόγοι που πήραν ειδικότητα στο εξωτερικό.

Καθώς ο αριθμός των ενηλίκων ασθενών αυξάνεται, θα πρέπει να ληφθούν μέτρα για να διασφαλιστεί ότι υπάρχουν αρκετοί επαγγελματίες υψηλής ειδίκευσης στα κέντρα κυστικής ίνωσης, ειδικά στα κέντρα ενηλίκων. Καθώς οι γιατροί της κυστικής ίνωσης συχνά παρέχουν επίσης πρωτοβάθμια φροντίδα υγείας στους ασθενείς τους, η εκπαίδευση θα πρέπει να περιλαμβάνει γνώσεις για πνευμονικές παθήσεις (διαχείριση λοιμώξεων των αεραγωγών, οξείες επιπλοκές και αναπνευστική ανεπάρκεια), συννοσηρότητες (διαβήτης, οστική νόσος, ηπατική νόσο, και υποσιτισμός), γονιμότητα και εγκυμοσύνη και αναδυόμενα ζητήματα (προσυμπτωματικός έλεγχος καρκίνου και οξεία ή χρόνια νεφρική ανεπάρκεια). Έως και το 20% των ενηλίκων ασθενών με κυστική ίνωση ζουν με μεταμοσχεύσεις πνεύμονα και χρειάζονται εξειδικευμένη περίθαλψη. Επί του παρόντος δεν υπάρχει σαφώς καθορισμένο πρόγραμμα σπουδών για την κατάρτιση γιατρού κυστικής ίνωσης. Σύμφωνα με την Ευρωπαϊκή Πνευμονολογική Εταιρεία (ERS) και την Ευρωπαϊκή

Εταιρεία Κυστικής Ίνωσης (ECFS), οι εκπαιδευόμενοι γιατροί κυστικής ίνωσης θα πρέπει επίσης να περάσουν τουλάχιστον ένα χρόνο σε ένα καλά εδραιωμένο εξειδικευμένο κέντρο για να μάθουν όλες τις πτυχές της φροντίδας των ασθενών. Απαιτούνται επίσης ολοκληρωμένα εκπαιδευτικά προγράμματα για τους συναφείς επαγγελματίες υγείας και νοσηλευτικής.

Υπενθυμίζουμε πως ο σημαντικότερος και πολυτιμότερος σύμμαχος ενάντια στην νόσο είναι οι ιατροί, με την όσο δυνατόν καλύτερη κατάρτιση και πραγματικό ενδιαφέρον για την ΚΙ και τους ασθενείς της.[8][18]

2.2 Τακτικοί έλεγχοι

Οι τακτικοί έλεγχοι που απαιτούνται για ασθενείς με κυστική ίνωση περιλαμβάνουν:

- i. τουλάχιστον μία φορά κάθε 3 μήνες:
 - μέτρηση ύψους και βάρους
 - μικροβιολογικές εξετάσεις (καλλιέργεια φαρυγγικού επιχρίσματος και, εάν υπάρχει δυνατότητα, καλλιέργεια πτυέλων)
 - έλεγχος πνευμονικής λειτουργίας (σπιρομέτρηση) από 6 ετών το αργότερο
- ii. τουλάχιστον μία φορά το χρόνο:
 - υπερηχογράφημα κοιλίας
 - δοκιμασία ανοχής γλυκόζης από το στόμα (καμπύλη σακχάρου) από ηλικία 10 ετών
 - έλεγχος τρανσαμινάσων
 - επίπεδα λιποδιαλυτών βιταμινών ορού
 - ακτινογραφία θώρακος

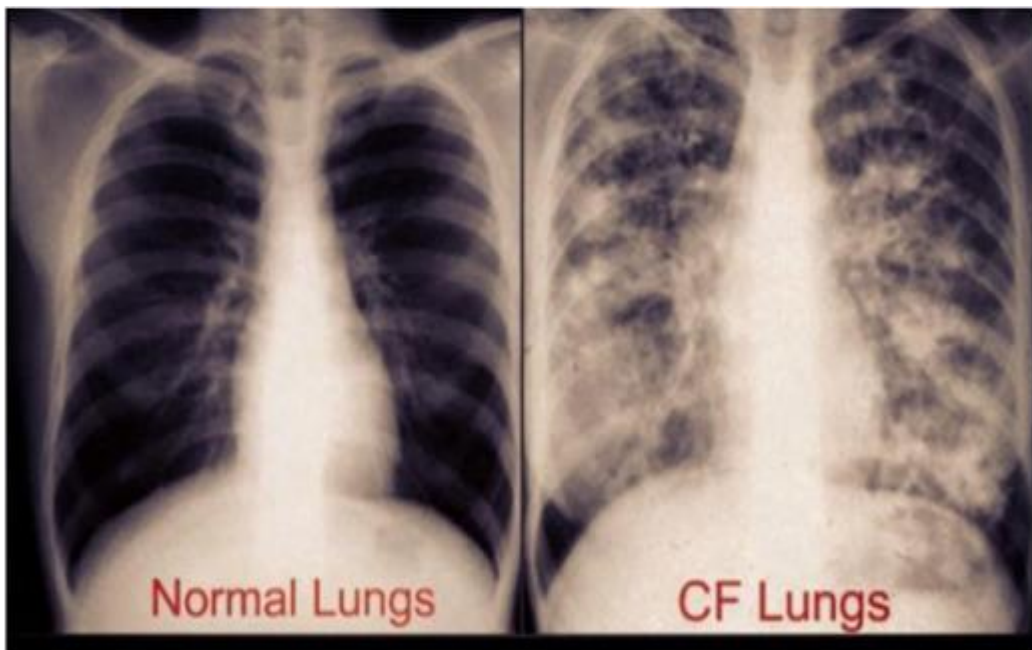
Οι κύριοι στόχοι της θεραπείας είναι η κατάλληλη για την ηλικία σωματική και ψυχοκοινωνική ανάπτυξη, ειδικά όσον αφορά την πνευμονική λειτουργία και δομή, το ύψος και το βάρος του σώματος, και η αποφυγή επιπλοκών των οργάνων.

2.3 Συννοσηρότητες

Το 90% των ασθενών με κυστική ίνωση έχουν εξωκρινή παγκρεατική ανεπάρκεια, ένα πρόβλημα που συνήθως εκδηλώνεται τον πρώτο χρόνο της ζωής και απαιτεί θεραπεία με δια βίου συμπλήρωμα παγκρεατικών ενζύμων, δίαιτα υψηλής θερμιδικής αξίας με 110–220% της συνιστώμενης ημερήσιας θερμιδικής πρόσληψης για υγιή άτομα, η οποία αποτελείται από 35–40% λιπαρά, και συμπληρώματα λιποδιαλυτών βιταμινών και

ορισμένων ιχνοστοιχείων. Η προσαρμοσμένη στην ηλικία διατροφική συμβουλευτική και εκπαίδευση ατόμων στο περιβάλλον του ασθενούς (π.χ. νηπιαγωγοί) είναι εξίσου σημαντικές για την σωστή ανάπτυξη ,ανάλογα την ηλικία των ασθενών.

Η απώλεια της πνευμονικής λειτουργίας συχνά δεν γίνεται αντιληπτή από τον ασθενή μέχρι να πέσει κάτω από το 40%. Η μεταμόσχευση πνεύμονα θα πρέπει να συζητηθεί έγκαιρα σε περίπτωση χρόνιας αναπνευστικής ανεπάρκειας (μερικής ή ολικής) και όταν το FEV1 είναι μικρότερο από 30%.



Συγκριτική ακτινογραφία πνευμόνων ενός υγιούς ατόμου και ενός με κυστική ίνωση[9]

Η κυστική ίνωση περιπλέκεται περαιτέρω λόγω της συμμετοχής πολλών οργάνων. Οι ηπατικές επιπλοκές (που περιλαμβάνουν κίρρωση, πυλαία υπέρταση με αιμορραγία κιστών και τελικά μεταμόσχευση ήπατος) αποτελούν ολοένα και πιο σημαντική αιτία νοσηρότητας και θνησιμότητας. Η ηπατική προσβολή (Cystic Fibrosis Liver Disease CFLD) επηρεάζει το 32% των ασθενών και κυμαίνεται από στεάτωση έως ηπατική ίνωση και δευτεροπαθή χολική ηπατική κίρρωση (10%). Η μεταμόσχευση ήπατος προορίζεται για ασθενείς με σοβαρή πυλαία υπέρταση και/ή ηπατική δυσλειτουργία. Η CFLD συνήθως διαγιγνώσκεται στην παιδική ή εφηβική ηλικία με ετήσια μέτρηση τρανσαμινάσεων και υπερηχογραφικό έλεγχο. Περίπου το 5-10% των ασθενών με κυστική ίνωση αναπτύσσουν κίρρωση την πρώτη δεκαετία της ζωής τους. Ένα ποσοστό αυτών εξελίσσεται σε πυλαία υπέρταση και επακόλουθες συνέπειες, συμπεριλαμβανομένης της αιμορραγίας κιστών, που απαιτούν επαναλαμβανόμενη παρέμβαση και τελικά μεταμόσχευση ήπατος. Η σχετιζόμενη με ΚΙ

ηπατική νόσος (CFLD) αναγνωρίζεται ως η τρίτη αιτία θνησιμότητας στην ΚΙ μετά την αναπνευστική νόσο και τις επιπλοκές της μεταμόσχευσης πνεύμονα. Η εγκατεστημένη κίρρωση του ήπατος παραμένει εμπόδιο στη μεταμόσχευση πνεύμονα σε ασθενείς με σοβαρή πνευμονική νόσο. Συνεπώς, η καλύτερη κατανόηση της CFLD και των νέων στρατηγικών για την πρόληψη της προοδευτικής ηπατικής βλάβης αποτελεί άμεση προτεραιότητα.

Αντίθετα, η συχνότητα εμφάνισης του λεγόμενου σακχαρώδους διαβήτη τύπου 3, της αρθροπάθειας, της οστεοπόρωσης και των συννοσηρών ψυχικών ασθενειών, όπως το άγχος και η κατάθλιψη, αυξάνεται με την ηλικία. Η πιο κοινή συννοσηρότητα, ο διαβήτης που σχετίζεται με την ΚΙ, εμφανίζεται στο 40% έως 50% των ενηλίκων και περίπου στο 20% των παιδιών, και οφείλεται σε ένα συνδυασμό αντίστασης στην ινσουλίνη και μειωμένης έκκρισης αυτής. Η οστεοπενία και η οστεοπόρωση οφείλονται σε ανεπάρκεια βιταμίνης D και χρόνια φλεγμονή, μεταξύ άλλων παραγόντων, και συνήθως οδηγούν σε κατάγματα του σώματος, των πλευρών και των σπονδύλων. Μια περαιτέρω επιπλοκή είναι το σύνδρομο εντερικής απόφραξης (6%), στο οποίο οι παχύρρευστες εντερικές εκκρίσεις προκαλούν υποειλέο.

Οι ειδικές θεραπείες με CFTR τροποποιητές (Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator, ρυθμιστής της διαμεμβρανικής αγωγιμότητας της κυστικής ίωσης) συμπληρώνουν αλλά δεν μπορούν να υποκαταστήσουν τη συμπτωματική θεραπεία. Όταν χορηγούνται αυτές οι θεραπείες, πρέπει να δίνεται ιδιαίτερη προσοχή στις παραμέτρους της ηπατικής λειτουργίας. Η έγκαιρη διάγνωση, η περίθαλψη των ασθενών σε εξειδικευμένα πολυεπιστημονικά κέντρα και ο συνδυασμός αιτιολογικής και συμπτωματικής θεραπείας θα αποτελέσουν τη βάση για περαιτέρω βελτιώσεις στις προοπτικές ζωής των ασθενών με κυστική ίωση.

Τα προβλήματα ψυχικής υγείας είναι συχνά στα άτομα με κυστική ίωση. Η συναισθηματική επιβάρυνση του ασθενούς (είτε είναι παιδί, έφηβος ή ενήλικας) και των φροντιστών του μπορεί να οδηγήσει σε άγχος και κατάθλιψη (επιπολασμός 21% και 10%, αντίστοιχα), τα οποία με τη σειρά τους μπορούν να βλάψουν τη συμμόρφωση στη θεραπεία και την αποτελεσματικότητα αυτής. Αυτά τα προβλήματα θα πρέπει να ερευνώνται ενεργά σε ετήσιο ψυχολογικό έλεγχο. Εάν αφηθούν χωρίς θεραπεία, ενδέχεται να προκύψουν δυσμενή σωματικά και συναισθηματικά αποτελέσματα, όπως μειωμένη πνευμονική λειτουργία, αυξημένες πνευμονικές παροξύνσεις, χαμηλότερος δείκτης μάζας σώματος, κακή ποιότητα ζωής που σχετίζεται με την υγεία, υψηλότερη ανάγκη χρήσης του συστήματος υγείας και πρόωμη θνησιμότητα. Καθώς η διάρκεια ζωής των ασθενών συνεχίζει να βελτιώνεται, οι ψυχοκοινωνικοί στρεσογόνοι παράγοντες και οι προκλήσεις που αντιμετωπίζει ο ασθενής έχουν γίνει πιο περίπλοκες και χρόνιες. Αυτές οι προκλήσεις μπορεί να περιλαμβάνουν την φυσιολογική παιδική ανάπτυξη παράλληλα με τη διαχείριση χρόνιων ασθενειών, τις αλλαγές στη δυναμική της οικογένειας, τη συμμόρφωση σε περίπλοκα και απαιτητικά θεραπευτικά σχήματα, την αποκάλυψη της νόσου σε συνομηλίκους, σχολεία ή/και εργοδότες, διαταραχές στην εκπαίδευση και την εργασία λόγω προβλημάτων υγείας, αλλαγές στους ρόλους και τις προσδοκίες με βάση την κατάσταση

του ασθενούς, τις ανησυχίες για τη σεξουαλική και αναπαραγωγική υγεία και τις εκτιμήσεις για τη μεταμόσχευση πνεύμονα. Επιπλέον, η θεραπεία με CFTR τροποποιητές έχει αποδειχθεί ότι επηρεάζει την ψυχική υγεία των θεραπευόμενων. [19][20][21][22]

2.4 Εξέλιξη του μοντέλου φροντίδας

Οι μέχρι τώρα συστάσεις έχουν αποδειχθεί χρήσιμες και συνέβαλαν στην αύξηση του προσδόκιμου ζωής για ασθενείς με κυστική ίνωση τις τελευταίες δεκαετίες. Ωστόσο, τα δημογραφικά και κλινικά χαρακτηριστικά των ασθενών έχουν αλλάξει σημαντικά κατά την ίδια περίοδο και οι ανάγκες και οι φιλοδοξίες των ασθενών έχουν εξελιχθεί. Σε αυτό το πλαίσιο, ένα σημαντικό ερώτημα είναι εάν το παρόν μοντέλο περίθαλψης μπορεί να αναπτυχθεί για να φιλοξενήσει τους ταχέως αυξανόμενους αριθμούς που επισκέπτονται τα κέντρα κυστικής ίνωσης ενηλίκων, ενώ παράλληλα να μειώσει το βάρος της φροντίδας για τον ασθενή χωρίς να ελαττώσει τα αποτελέσματα στην υγεία του. Κάποιες αλλαγές έχουν ήδη γίνει. Για παράδειγμα, πολλά κέντρα διαθέτουν υπηρεσίες εξωστρέφειας που περιλαμβάνουν εξειδικευμένες νοσοκόμες (και σε ορισμένες περιπτώσεις φυσιοθεραπευτές) που μπορούν να επισκέπτονται ασθενείς στο σπίτι., αν και αυτές οι επισκέψεις περιορίζονται από το εργατικό δυναμικό και θα πρέπει να θεωρούνται συμπληρωματικές της υπηρεσίας εντός του νοσοκομείου. Ορισμένα παιδιατρικά κέντρα παρέχουν ένα σύστημα επισκέψεων στο σχολείο ή το νηπιαγωγείο, αν και τέτοιες επισκέψεις είναι σπάνιες και συμβαίνουν σε περιόδους αλλαγής (π.χ. έναρξη νέου σχολείου). Τα περισσότερα κέντρα κυστικής ίνωσης έχουν πρόσβαση σε θεραπείες για παροξύνσεις (ενδοφλέβια αντιβιοτικά) που μπορούν να χρησιμοποιηθούν στο σπίτι, γεγονός που είναι πιθανό να μειώσει την ανάγκη για νοσηλεία. Ο έλεγχος για διαβήτη βασίζεται στο τεστ ανοχής γλυκόζης από το στόμα, το οποίο πρέπει να γίνεται ετησίως για όλους τους ασθενείς με κυστική ίνωση ηλικίας 10 ετών και άνω. Ωστόσο, η επανάληψη αυτής της εξέτασης δεν είναι καλά αποδεκτή από τους ασθενείς. Έχουν προταθεί εναλλακτικές προσεγγίσεις με τη γλυκοζυλιωμένη αιμοσφαιρίνη ως εργαλείο διαλογής για τον προσδιορισμό των ασθενών που πρέπει να υποβληθούν σε πιο επίπονες εξετάσεις (π.χ. δοκιμασία ανοχής γλυκόζης από το στόμα και συνεχής παρακολούθηση γλυκόζης).

Ο αυξανόμενος πληθυσμός των ενηλίκων και οι ανησυχίες σχετικά με τη διασταυρούμενη επιμόλυνση έχουν οδηγήσει ορισμένες κλινικές να διερευνήσουν τη δυνατότητα τηλεδιασκέψεων για να αντικαταστήσουν (τουλάχιστον ορισμένες από) τις δια ζώσης επισκέψεις σε κλινικές. Αυτές οι συνεδρίες θα μπορούσαν να προσφέρουν απτά οφέλη στους ασθενείς, για τους οποίους μπορεί να είναι εξαντλητική η επίσκεψη στο κέντρο κυστικής ίνωσης, αν και δεν μπορούν να καλύψουν όλες τις περιπτώσεις. Υπάρχουν συστήματα που επιτρέπουν την πραγματοποίηση και την ανασκόπηση της σπιρομέτρησης στο σπίτι, ενώ ο ασθενής μπορεί να στείλει και δείγματα πτυέλων. Εάν αυτό γινόταν την εβδομάδα πριν από μια online συνεδρία, τα αποτελέσματα θα μπορούσαν να είναι διαθέσιμα σε πραγματικό χρόνο. Οι απρογραμμάτιστες επαφές στο ενδιάμεσο των τακτικών

ραντεβού αποτελούν ήδη τρέχουσα πρακτική σε πολλά κέντρα, στα οποία νοσηλευτές και γιατροί παρέχουν πληροφορίες και καθοδήγηση μέσω email και τηλεφωνικών κλήσεων. Αυτές οι άτυπες πρακτικές περίθαλψης είναι σημαντικές πτυχές της φροντίδας για την κυστική ίνωση και είναι πιθανό να διευρυνθούν με την πρόοδο της τεχνολογίας και την περαιτέρω ανάπτυξη και αξιολόγηση της αποτελεσματικότητας και της ασφάλειας της τηλεϊατρικής.[18]

Δεν υπάρχουν δεδομένα που να συγκρίνουν τη σχετική αποτελεσματικότητα των διαφόρων προσεγγίσεων για τη φροντίδα της κυστικής ίνωσης ενηλίκων (δηλαδή, πολυεπιστημονική έναντι υποειδικότητας έναντι βασισμένης στην πρωτοβάθμια περίθαλψη). Ωστόσο, με βάση την ισχυρή συσχέτιση μεταξύ της ίδρυσης ολοκληρωμένων Κέντρων Φροντίδας για ΚΙ και των βελτιωμένων αποτελεσμάτων των ασθενών, συνιστάται σθεναρά μια διεπιστημονική προσέγγιση βάσει του εξαιρετικά επιτυχημένου συστήματος φροντίδας της παιδιατρικής ΚΙ.

2.5 Ολοκληρωμένη Φροντίδα

Η βέλτιστη διαχείριση της ΚΙ απαιτεί τη συμβολή όλων των μελών της ομάδας υγειονομικής περίθαλψης. Η αξιολόγηση και η παρέμβαση από τα μέλη της ομάδας θα πρέπει να εξατομικεύονται ώστε να ταιριάζουν στις διαφορετικές περιπτώσεις του κάθε ασθενούς. Αυτές οι αξιολογήσεις θα πρέπει να περιλαμβάνουν έλεγχο της συμμόρφωσης με τις θεραπείες και εντοπισμό ψυχοκοινωνικών θεμάτων όσο και συγκεκριμένων ιατρικών ζητημάτων που επηρεάζουν τον ασθενή. Όταν το κέντρο λειτουργεί ως πρωτοβάθμια περίθαλψη, η συντήρηση της υγείας (π.χ. εμβολιασμοί και προσυμπτωματικός έλεγχος καρκίνου) θα πρέπει να παρέχεται σύμφωνα με τις εθνικές οδηγίες για την ηλικία και το φύλο. Στην ιδανική περίπτωση, το κέντρο θα πρέπει να διαθέτει ένα συμβούλιο διαχείρισης περιστατικών ή άλλο μηχανισμό για την περιοδική ανασκόπηση της κατάστασης κάθε ασθενούς και τη διαμόρφωση ενός σχεδίου θεραπείας. Αυτές οι αξιολογήσεις θα πρέπει να συμπεριλαμβάνονται στον ιατρικό φάκελο και να κοινοποιούνται στους επαγγελματίες υγείας που εμπλέκονται στη φροντίδα του ασθενούς.

Η φροντίδα για εφήβους και ενήλικες με ΚΙ θα πρέπει να παρέχεται από προσωπικό που είναι ευαισθητοποιημένο και ανταποκρίνεται στις ιατρικές, αναπτυξιακές και ψυχοκοινωνικές τους ανάγκες. Το μοντέλο της διεπιστημονικής ομάδας ανηλίκων με ΚΙ είναι επιτυχές και θα πρέπει να ενσωματωθεί στη φροντίδα και των ενηλίκων. Οι πνευμονικές και γαστρεντερικές-διατροφικές εκδηλώσεις της νόσου κυριαρχούν στους ενήλικες όπως και στα παιδιά, αλλά προκύπτουν και αρκετά άλλα ζητήματα. Οι ενήλικες έχουν γενικά πιο σοβαρή πνευμονική νόσο, υψηλότερο επιπολασμό σακχαρώδους διαβήτη και πιο περίπλοκα οικονομικά και ψυχοκοινωνικά ζητήματα. Ως εκ τούτου, μπορεί να χρειαστεί υψηλότερη ένταση αναπνευστικής θεραπείας και ενδοκρινικών, διατροφικών και ψυχοκοινωνικών υπηρεσιών. Επίσης, οι ενήλικες ασθενείς έχουν επιπλέον ανάγκες, συμπεριλαμβανομένης της επαγγελματικής συμβουλευτικής, των αντισυλληπτικών και αναπαραγωγικών υπηρεσιών και της μαιευτικής φροντίδας. Είναι απαραίτητο μια

πολυεπιστημονική ομάδα με εκπαίδευση και εμπειρία στη φροντίδα της ΚΙ ενηλίκων να επιβλέπει τη φροντίδα των ενηλίκων πασχόντων. [23]

2.6 Μελλοντικές προκλήσεις και ευκαιρίες

Πρέπει να αντιμετωπιστούν αρκετές προκλήσεις για τη βελτιστοποίηση της κλινικής περίθαλψης και την παροχή της σε άτομα με κυστική ίνωση:

- (1) Να αποσαφηνιστεί ο ρόλος των συμβατικών θεραπειών που βασίζονται σε τεκμηριωμένα μέχρι τώρα στοιχεία, μετά την εφαρμογή αποτελεσματικών θεραπειών με CFTR τροποποιητές.
- (2) Να αναπτυχθούν ακριβείς βιοδείκτες κατάλληλοι για την αξιολόγηση της λοίμωξης και της φλεγμονώδους κατάστασης σε παιδιά με κυστική ίνωση και σε ενήλικες με ήπια νόσο που σπάνια παράγουν πτύελα.
- (3) Να δημιουργηθούν υπηρεσίες για την καταγραφή και τη θεραπεία των επιπλοκών της κυστικής ίνωσης που εμφανίζονται ως συνέπεια των βελτιωμένων παιδιατρικών αποτελεσμάτων και του αυξανόμενου πληθυσμού ενηλίκων με κυστική ίνωση.
- (4) Να αναπτυχθούν θεραπευτικές προσεγγίσεις που μειώνουν τον κίνδυνο μεταβολικών επιπλοκών και παχυσαρκίας στον πληθυσμό της κυστικής ίνωσης και
- (5) να εκπαιδευτεί και να διατηρηθεί το εργατικό δυναμικό της κυστικής ίνωσης για τον αυξανόμενο πληθυσμό ενηλίκων ασθενών, ειδικά σε περιοχές όπου ο ενήλικος πληθυσμός προβλέπεται να αυξηθεί ταχύτερα.

Οι ευκαιρίες για πρόοδο περιλαμβάνουν:

- (1) Ανάπτυξη μοντέλων αντιμετώπισης που μειώνουν το βάρος της περίθαλψης και της παρακολούθησης της νόσου.
- (2) Ανάπτυξη νέων διαγνωστικών μεθόδων των λοιμώξεων οι οποίες θα βελτιώσουν και θα υποστηρίξουν την έγκαιρη διάγνωση και κλινική αντιμετώπιση και παράλληλα θα μειώσουν την εμφάνιση μικροβιακής αντοχής.
- (3) Ενίσχυση της εμπειρίας και της τεχνογνωσίας της επιστημονικής ομάδας στα κέντρα κυστικής ίνωσης και πρόσληψη νέων ειδικοτήτων για την υποστήριξη των αναδυόμενων μακροχρόνιων επιπλοκών της κυστικής ίνωσης σε μεγαλύτερης ηλικίας ασθενείς.
- (4) Μείωση του βάρους των θεραπειών συντήρησης (π.χ. αντιβιοτικά και βλεννολυτικά) και αντιμετώπιση των αναπνευστικών παροξύνσεων μέσω της έγκαιρη εισαγωγής των αποτελεσματικών τροποποιητών CFTR στη θεραπεία και
- (5) καθιέρωση της βέλτιστης προσέγγισης για τη διατήρηση της υγείας και την καθυστέρηση της μεταμόσχευσης πνεύμονα, προστατεύοντας όμως τα υπόλοιπα όργανα που συνήθως επιβαρύνονται από την κυστική ίνωση, έτσι ώστε όταν απαιτείται μεταμόσχευση, αυτά τα όργανα να μην επηρεάζονται αρνητικά.[18]

2.7 Κέντρα παρακολούθησης στην Ελλάδα

Τα τμήματα παρακολούθησης για παιδιά είναι

- στο νοσοκομείο παιδών Αγία Σοφία στην Αθήνα και
- στην Θεσσαλονίκη στο Ιπποκράτειο,

ενώ τα κέντρα ενηλίκων βρίσκονται

- στο Σισμανόγλειο στην Αθήνα και
- στο Γεώργιος Παπανικολάου στην Θεσσαλονίκη

2.8 Σημερινή κατάσταση και προβλήματα

- Προβλήματα στην πρόσβαση σε φάρμακα

Ένα από τα θέματα που ταλαιπωρούν συχνότερα τους νοσηλευτικούς ασθενείς είναι η πρόσβαση στις θεραπείες τους. Πολλά από τα φάρμακα που λαμβάνουν καθημερινά, όπως οι αντιβιώσεις και τα αντιμικροβιακά σκευάσματα, ανήκουν στην κατηγορία Φαρμάκων Υψηλού Κόστους (ΦΥΚ). Η εκτέλεση των συνταγών αυτών (ΦΥΚ) γίνεται μόνο στα φαρμακεία του ΕΟΠΥΥ, τα οποία είναι λίγα και εξυπηρετούν μεγάλο αριθμό πολιτών. Πολλές φορές βρίσκονται μακριά από τις κατοικίες των ασθενών, αναγκάζοντας τους σε συχνές μετακινήσεις, και απαιτούν πολύωρη αναμονή σε κλειστούς χώρους με άλλους ασθενείς, με κίνδυνο διασταυρούμενων επιμολύνσεων. Το πρόβλημα αυτό επιδεινώθηκε λόγω της πανδημίας του κορονοϊού.

Σε συνέχεια των παραπάνω, τρία χρόνια περίπου από την έναρξη διαπραγμάτευσης της τιμής και της αποζημίωσης των θεραπειών με CFTR τροποποιητές, η διαδικασία βρίσκεται ακόμα σε εξέλιξη, καθιστώντας με αυτόν τον τρόπο την πρόσβαση των ασθενών στα φάρμακα δυσκολότερη, επιτείνοντας ακόμα περισσότερο την αγωνία τους για τη χορήγησή των θεραπειών τους και επιβαρύνοντας το εθνικό σύστημα ασφάλισης με μεγαλύτερο κόστος, αφού σε κάθε περίπτωση η επίτευξη χαμηλότερης τιμής αποζημίωσης για τα φάρμακα υψηλού κόστους, θα έχει σημαντικό θετικό αντίκτυπο στο σύστημα υγείας. Η πορεία της νόσου έχει αλλάξει σημαντικά με τα νέα φάρμακα που λαμβάνουν τα τελευταία χρόνια οι ασθενείς, οι παροξύνσεις της χρόνιας πνευμονοπάθειας και οι ανάγκες για ενδοφλέβια χορήγηση αντιβιοτικών είτε στο νοσοκομείο, είτε στο σπίτι, έχουν μειωθεί σημαντικά σε όσους λαμβάνουν τις νέες θεραπείες. Ωστόσο, η συνταγογράφηση των φαρμάκων αυτών είναι δυσχερής γιατί αφενός απαιτείται η ανά τακτά χρονικά διαστήματα ηλεκτρονική αίτηση του θεράποντα ιατρού για έγκριση της θεραπείας και αφετέρου η συνταγογράφησή τους γίνεται χειρόγραφα σε ειδικά συνταγολόγια που πρέπει να προμηθεύεται το Νοσοκομείο, διότι, δεν έχουν εισαχθεί στο σύστημα της ηλεκτρονικής συνταγογράφησης, με αποτέλεσμα οι ηλεκτρονικές συνταγές των ασθενών να μην μπορούν

να εκτελεστούν, αλλά να πρέπει να εκδίδονται χειρόγραφες. Τα παραπάνω επιβαρύνουν σημαντικά τόσο την καθημερινότητα των ασθενών και των οικογενειών τους με συνεχείς επισκέψεις σε νοσοκομεία για παραλαβή των συνταγών, όσο και τη λειτουργία των κέντρων που περιθάλπουν μεγάλο αριθμό ασθενών. Την ίδια στιγμή που οι ανάγκες παρακολούθησης έχουν αυξηθεί κατά πολύ στα πλαίσια της λήψης των νέων αυτών φαρμάκων, προκειμένου να εκτιμηθεί το όφελος σε κάθε ασθενή και να γίνει πρώιμη ανίχνευση πιθανών παρενεργειών, τα προβλήματα στη συνταγογράφηση πιέζουν τα κέντρα ακόμα παραπάνω.

- Προβλήματα στην κατάρτιση Εθνικού Μητρώου

Ένα άλλο πρόβλημα είναι ότι δεν έχει ολοκληρωθεί ακόμα η κατάρτιση του Εθνικού Μητρώου για την Κυστική Ίνωση, αφού δεν έχουν πρόσβαση σε αυτό όλοι οι θεράποντες ιατροί. Η διασύνδεσή με άλλα μητρώα από τα οποία θα μπορούσαν να εξαχθούν χρήσιμα και ασφαλή συμπεράσματα, είναι προβληματική, καθιστώντας έτσι αδύνατη την πλήρη και εμπειριστατωμένη εικόνα της κατάστασης της υγείας και της ποιότητας ζωής όλων των ασθενών και των οικογενειών τους στην Ελλάδα, ώστε να μπορούν να ληφθούν ουσιαστικά μέτρα και να δοθούν κατάλληλες και στοχευμένες παροχές προς όφελος των ασθενών.

- Προβλήματα στη διαδικασία αξιολόγησης της αναπηρίας

Επίσης, η διαδικασία απόδοσης ποσοστού αναπηρίας στους ασθενείς με ΚΙ χρειάζεται βελτίωση, καθώς απαιτεί την συγκέντρωση πολλών εγγράφων και ιατρικών αποδεικτικών, διαρκεί αρκετούς μήνες και χρειάζεται τακτική επανάληψη. Επιπλέον, λόγω της πανδημίας του κορονοϊού τα ΚΕΠΑ (Κέντρα Πιστοποίησης Αναπηρίας) βρίσκονταν σε αναστολή λειτουργίας, καθυστερώντας ακόμα παραπάνω την εξυπηρέτηση για τους ασθενείς. Θα ήταν χρήσιμο να προσδιορίζεται αυτοματοποιημένα το ποσοστό αναπηρίας, για απλοποίηση των γραφειοκρατικών διαδικασιών και διευκόλυνση των ασθενών.

- Προβλήματα για τους μεταμοσχευμένους ασθενείς

Αγκάθι στην περίθαλψη των μεταμοσχευμένων ασθενών που ζουν εκτός Αθήνας, παραμένει το υψηλό κόστος της μετακίνησης και διαμονής τους στην πρωτεύουσα, για την παρακολούθηση της υγείας τους, η οποία γίνεται αποκλειστικά στο Αττικό Νοσοκομείο, καθώς δεν υπάρχει αντίστοιχο κέντρο στην υπόλοιπη Ελλάδα. Το κόστος της μετάβασης οδικώς καλύπτεται από τον ΕΟΠΥΥ βάσει του κανονισμού παροχών, όμως η αποζημίωση δεν μπορεί να καλύψει το ποσό που απαιτείται. Μάλιστα, τα έξοδα διαμονής δεν συμπεριλαμβάνονται στην αποζημίωση.

Ακόμα, η περίπτωση έκτακτης νοσηλείας ή αιφνίδιας επιδείνωσης της υγείας τους, είναι θέμα που απασχολεί έντονα τους μεταμοσχευμένους που ζουν εκτός Αθηνών. Υπάρχει πλέον ένας μεγάλος αριθμός μεταμοσχευμένων ασθενών στην χώρα μας που δεν ζει στην

πρωτεύουσα. Σε έκτακτη περίπτωση, η μετακίνηση και η νοσηλεία στο Αττικό Νοσοκομείο δεν είναι εύκολη, ενώ στα περισσότερα περιφερειακά νοσοκομεία της χώρας δεν υπάρχουν οι κατάλληλες υποδομές για τη νοσηλεία σε συνθήκες απομόνωσης, ώστε να μην υπάρξει κίνδυνος προσβολής από λοιμώξεις απειλητικές για την υγεία των μεταμοσχευμένων ασθενών. Μεγάλο πρόβλημα αποτέλεσε και η πανδημία του κορονοϊού, καθώς η παρακολούθηση δια ζώσης ήταν πιο δύσκολη.

Ένα συχνό πρόβλημα είναι και οι επαναλαμβανόμενες ελλείψεις συγκεκριμένων φαρμάκων για την προστασία του μοσχεύματος.

- Προβλήματα με το νεογνικό έλεγχο.

Μόλις πρόσφατα αποφασίστηκε η ένταξη της Κυστικής Ίνωσης από την αρμόδια επιτροπή του Υπουργείου Υγείας στο Εθνικό προληπτικό πρόγραμμα νεογνικού ελέγχου, ενώ αρχικά η νόσος είχε εξαιρεθεί από τη σχετική λίστα νοσημάτων, παρά το γεγονός ότι σχετική θετική απόφαση υφίστατο από τις αρχές του 2019, χωρίς όμως να εφαρμόζεται. Ο νεογνικός έλεγχος αποτελεί μια εξέταση που εδώ και δεκαετίας εφαρμόζεται στην Ευρώπη και είναι κρίσιμο να εφαρμοστεί άμεσα και στην χώρα μας. Με την έγκαιρη διάγνωση του νεογνού προλαμβάνονται οι επιπλοκές της νόσου, λαμβάνεται άμεσα η απαιτούμενη περίθαλψη και φροντίδα, με αποτέλεσμα την καλύτερη πορεία της υγείας του ασθενούς, πολύ δε περισσότερο τώρα, που η νόσος αντιμετωπίζεται πιο αποτελεσματικά με τις νέες θεραπείες.[14]

2.9 Ελληνική Εταιρεία για την Ινώδη Κυστική Νόσο

Ο Πανελλήνιος Σύλλογος Κυστικής Ίνωσης ιδρύθηκε το 1983 στην Αθήνα και αποτελεί έναν από τους μακροβιότερους συλλόγους ασθενών στην Ελλάδα. «Μέσα από μια μακρά πορεία 40 χρόνων σε συχνά αντίξοες συνθήκες, ασθενείς και γονείς απ' όλη την Ελλάδα ενώσαμε τις φωνές μας μέσα στον Πανελλήνιο Σύλλογο Κυστικής Ίνωσης διεκδικώντας τα δικαιώματά μας και καταφέρνοντας να αλλάξουμε το χάρτη της νόσου στη χώρα μας. Όλα έγιναν χάρη στην εθελοντική ομαδική προσφορά όλων των μελών του Συλλόγου σε συνεχή συνεργασία με την Πολιτεία, τους φορείς και την επιστημονική κοινότητα. Η επιστήμη προχωρά ραγδαία και σε λίγα χρόνια αναμένουμε να βρεθούν νέες θεραπείες για όλους τους ασθενείς με Κυστική Ίνωση. Στη μνήμη των ασθενών που χάσαμε, ο Σύλλογος μας συνεχίζει τις δράσεις του, μέχρι να φτάσει η στιγμή που όλοι ονειρευόμαστε, η στιγμή που θα έχουμε στα χέρια μας τη γονιδιακή θεραπεία, που θα εξαλείψει οριστικά τη νόσο και θα χαρίσει απεριόριστη ανάσα και ζωή σε όλους τους ασθενείς με Κυστική Ίνωση» ανέφερε η Άννα Σπίνου, Πρόεδρος του συλλόγου.

Πάγια αιτήματα του συλλόγου είναι:

- Να ενισχυθούν οι εξειδικευμένες μονάδες παρακολούθησης και τα Κέντρα ενηλίκων, καθώς στο άμεσο μέλλον αναμένεται το 75% των ασθενών να είναι ενήλικες.
- Να ενισχυθεί το Εθνικό Πρόγραμμα Μεταμοσχεύσεων Πνευμόνων και η δωρεά οργάνων στην Ελλάδα. Παραμένει επιτακτική η ανάγκη να ενισχυθεί η δωρεά οργάνων στην Ελλάδα και το εθνικό πρόγραμμα μεταμόσχευσης πνεύμονα, για το μικρό ποσοστό των ασθενών που δεν ανταποκρίνονται στις καινοτόμες θεραπείες και βρίσκονται σε τελικά στάδια αναπνευστικής ανεπάρκειας.
- Να ολοκληρωθούν άμεσα οι διαδικασίες πρόσβασης στην καινοτόμα θεραπεία με CFTR τροποποιητές και να εξασφαλιστεί η έγκαιρη και ισότιμη πρόσβαση στις νέες καινοτόμες θεραπείες που αναμένεται να κυκλοφορήσουν τα επόμενα έτη.
- Να ενισχυθεί η πρόληψη της νόσου και να εφαρμοστεί ο νεογνικός έλεγχος

Η Ελληνική Εταιρεία για την Ινώδη Κυστική Νόσο (Ε.Ε.Ι.Κ.) είναι ο Πανελλήνιος Σύλλογος για την Κυστική Ίνωση, με έδρα την Αθήνα, με σκοπό την προστασία και την πρόνοια των πασχόντων από Κυστική Ίνωση. Ο Φορέας είναι ιδρυτικό μέλος στην Ένωση Ασθενών Ελλάδος και είναι μέλος και εκπρόσωπος της χώρας μας στους Διεθνείς Οργανισμούς: Κυστική Ίνωση Ευρώπης (CF Europe), Διεθνής Οργανισμός Κυστικής Ίνωσης (CFW Cystic Fibrosis Worldwide), Ευρωπαϊκός Οργανισμός Σπάνιων Παθήσεων (Eurordis European Rare Diseases Organisation - Rare Diseases Europe), Ευρωπαϊκή Πνευμονολογική Εταιρεία (ERS European Respiratory Society), Ευρωπαϊκό Ίδρυμα Πνευμόνων (ELF European Lung Foundation), Ευρωπαϊκή Εταιρεία Μεταμόσχευσης Οργάνων - Ευρωπαϊκές Οργανώσεις Μεταμοσχευμένων Ασθενών (ESOT-ETPO European Society for Organ Transplantation - European Transplant Patient Organizations).

Στόχοι του Συλλόγου είναι:

- α) η προάσπιση, με κάθε νόμιμο τρόπο, του αυτονόητου δικαιώματος των ατόμων που πάσχουν από κυστική ίνωση στην περίθαλψη και στην κοινωνική πρόνοια,
- β) η εξασφάλιση των απαραίτητων υποδομών και συνθηκών στα οργανωμένα κέντρα των νοσοκομείων, όπου παρακολουθούνται οι ασθενείς,
- γ) η επίλυση των όποιων προβλημάτων προκύπτουν σε σχέση με την νοσηλεία των ασθενών, τις θεραπείες καθώς και τις παροχές που δικαιούνται,
- δ) η ενημέρωση του κοινού με στόχο την πρόληψη καθώς και η οποιαδήποτε υποστήριξη των ασθενών και των οικογενειών τους.

Το Διοικητικό Συμβούλιο του συλλόγου αποτελείται αποκλειστικά από ασθενείς και γονείς ανήλικων ασθενών που παρακολουθούνται σε διαφορετικά Κέντρα ΚΙ σε όλη τη χώρα, με σκοπό την ενιαία, πολύπλευρη και πανελλαδική εκπροσώπηση των ασθενών με Κυστική Ίνωση και των οικογενειών τους.

Κεφάλαιο 3: Ανάλυση συστηματικής διαχείρισης της νόσου

3.1 Συστήματα Υποστήριξης Αποφάσεων

Οι άνθρωποι παίρνουν αποφάσεις όλη την ημέρα σχεδόν σε κάθε πράξη της ζωής τους. Θα μπορούσαμε να πούμε ότι όλες οι πράξεις και οι υποθέσεις του ανθρώπου σε οποιονδήποτε τομέα της ζωής είναι τα αποτελέσματα των διαδικασιών λήψης αποφάσεων. Λαμβάνοντας υπόψη την ανάγκη λήψης μιας κατάλληλης απόφασης στον σωστό χρόνο, η ύπαρξη ενός συστήματος για την παροχή βοήθειας στη λήψη αποφάσεων έχει κρίσιμη σημασία. Τα συστήματα που όχι μόνο παρέχουν πληροφορίες, αλλά συμμετέχουν ακόμη και σε απλές δραστηριότητες λήψης αποφάσεων οποιουδήποτε οργανισμού, είναι γνωστά ως Συστήματα Υποστήριξης Αποφάσεων (Decision Support Systems DSS). Το DSS είναι ένα σύστημα επεξεργασίας πληροφοριών που βασίζεται σε υπολογιστή και έχει αναπτυχθεί κυρίως για την υποστήριξη οργανωτικών και επιχειρηματικών υποθέσεων. Σήμερα το DSS θα μπορούσε να προσαρμοστεί σε οποιοδήποτε σύστημα που μπορεί να υποστηρίξει διαδικασίες λήψης αποφάσεων και είναι ιδιαίτερα σημαντικά όταν η κατάσταση αλλάζει ταχέως και η πρόβλεψη και ο προσδιορισμός μελλοντικών καταστάσεων και συνθηκών είναι αρκετά πολύπλοκος.

Τα ιατρικά λάθη αποτελούν ένα από τα σημαντικότερα προβλήματα στη δημόσια υγεία και θεωρούνται απειλές για την ασφάλεια των ασθενών. Η χρήση της τεχνολογίας μπορεί να βελτιώσει την ποιότητα των υπηρεσιών υγειονομικής περίθαλψης και τη μείωση των λαθών αυτών. Ένα από τα πιο σημαντικά πληροφοριακά συστήματα είναι τα συστήματα υποστήριξης κλινικών αποφάσεων (CDSS). Στην πραγματικότητα, ένας σημαντικός τομέας της εφαρμογής του DSS είναι η λήψη κλινικών αποφάσεων. Ο τομέας της υγείας είναι σήμερα ένας ευρύς τομέας πληροφοριών που είναι πολύ απαιτητικός, ειδικά με την καθημερινή αλλαγή και επέκταση της ιατρικής γνώσης σε διάφορες πτυχές του συστήματος υγειονομικής περίθαλψης. Αυτές οι πτυχές περιλαμβάνουν: διάγνωση, φαρμακευτική αγωγή, θεραπεία και παρακολούθηση.

3.2 Ορισμός CDSS

Υπάρχουν διάφοροι ορισμοί του CDSS, με τους κυριότερους να δίνουν έμφαση στη θεώρηση του CDSS ως ένα ενεργό σύστημα γνώσης που χρησιμοποιεί δύο ή περισσότερες ταξινομήσεις των δεδομένων των ασθενών για να δημιουργήσει ιατρικές προτάσεις για συγκεκριμένες περιπτώσεις.

Το CDSS είναι ένα αναλυτικό όργανο που βοηθά τους θεραπευτές να αποφασίσουν καλύτερα για τους ασθενείς τους μετατρέποντας κλινικά δεδομένα σε χρήσιμες πληροφορίες. Είναι ένα λογισμικό που παρέχει στο σύστημα υγειονομικής περίθαλψης πληροφορίες για ασφαλή φροντίδα. Αυτές οι πληροφορίες περιλαμβάνουν πρότυπα και τεκμηριωμένες οδηγίες, ενέργειες και πρωτόκολλα, κανονισμούς και προτάσεις για φροντίδα, ιατρικές αναφορές και όργανα για τον υπολογισμό κατάλληλων αναλογιών, σύνδεση με βιβλιοθήκη, ψηφιακά βιβλία αναφοράς ή/και αναφορές στο Διαδίκτυο. Το CDSS είναι η εκδήλωση της εφαρμογής της τεχνητής νοημοσύνης στα δημόσια και ιδιωτικά συστήματα υγειονομικής περίθαλψης.[24]

Ο κύριος στόχος του σχεδιασμού των σημερινών CDSS είναι να βοηθήσει τους γιατρούς καθώς και άλλους κλινικούς επαγγελματίες στα συστήματα επαγγελματικής φροντίδας. Ως εκ τούτου, οι κλινικοί θα βρίσκονται σε ενεργή αλληλεπίδραση με το CDSS για να χρησιμοποιήσουν τις δυνατότητές του ώστε να επιτύχουν τη βέλτιστη διάγνωση, ανάλυση κ.λπ., σύμφωνα με τα δεδομένα των ασθενών. Οι προηγούμενες οδηγίες του CDSS βασίζονταν στη χρήση του για την παροχή διάγνωσης με τον κλινικό γιατρό. Παλαιότερα, οι κλινικοί έδιναν πληροφορίες στο CDSS και περίμεναν από αυτό να λάβει τη σωστή απόφαση και ο γιατρός ενεργούσε αποκλειστικά σύμφωνα με τα αποτελέσματα αυτά. Η σύγχρονη μεθοδολογία στη χρήση CDSS θέλει τους ιατρούς και το προσωπικό υγειονομικής περίθαλψης να αλληλεπιδρούν με το σύστημα και ταυτόχρονα αυτό να χρησιμοποιεί και τις δύο γνώσεις για να αναλύσει καλύτερα τις πληροφορίες και να φτάσει σε πιο σωστή διάγνωση και πιο ακριβείς υπηρεσίες υγειονομικής περίθαλψης, σε σύγκριση με την προηγούμενη μέθοδο. Το CDSS συνήθως ταξινομεί και παρέχει στους ιατρούς προτάσεις ή/και ένα σύνολο επιθυμητών αποτελεσμάτων, και στη συνέχεια οι κλινικοί επιλέγουν μεταξύ των χρήσιμων πληροφοριών και απορρίπτουν εσφαλμένες προτάσεις από το σύστημα.

Τα CDSS δεν έχουν σχεδιαστεί για να υποκαθιστούν τους γιατρούς και το προσωπικό υγειονομικής περίθαλψης, αλλά θεωρείται απλώς βοήθημα για τους επαγγελματίες ιατρικών επιστημών ως προς τη διάγνωση και τη θεραπεία. Αυτά τα συστήματα διευκολύνουν τη διαδικασία ειδικής διάγνωσης, συνταγογράφησης, φαρμακευτικής αγωγής και περίθαλψης όπως επίσης μειώνουν την ανάγκη διαβούλευσης με ειδικούς και ως εκ τούτου, μειώνουν σημαντικά τα έξοδα του συστήματος υγείας και αυξάνουν την ακρίβεια των υπηρεσιών. Σήμερα διάφοροι τομείς του συστήματος περίθαλψης χρησιμοποιούν CDSS για να βελτιώσουν τις υπηρεσίες τους και να μειώσουν τα ποσοστά ιατρικών σφαλμάτων. [25]

3.3 Χρόνιες νόσοι

Οι χρόνια παθήσεις είναι περίπλοκες και επίμονες κλινικές καταστάσεις που απαιτούν στενή συνεργασία μεταξύ ασθενών και παρόχων υγειονομικής περίθαλψης για την εφαρμογή μακροπρόθεσμων και ολοκληρωμένων προγραμμάτων φροντίδας. Ωστόσο, οι

τρέχουσες λύσεις επικεντρώνονται εν μέρει σε εντατικές παρεμβάσεις στα νοσοκομεία και όχι στη συνεχή και εξατομικευμένη διαχείριση των χρόνιων παθήσεων.

Οι χρόνιες ασθένειες έχουν γίνει η κυρίαρχη πρόκληση για την παγκόσμια υγεία ως αποτέλεσμα της δημογραφικής γήρανσης, της παγκοσμιοποίησης, των ανθυγιεινών τρόπων ζωής και της άνισης κατανομής των πόρων υγειονομικής περίθαλψης. Παρά τις προσπάθειες για την αντιμετώπιση αυτής της πρόκλησης, η τρέχουσα κατάσταση δεν είναι ενθαρρυντική. Οι δυσμενείς επιπτώσεις των χρόνιων ασθενειών αποτελούν διαρκώς αυξανόμενη απειλή για την υγεία του ατόμου και της κοινότητας, την οικονομική και την κοινωνική ανάπτυξη.

Η πρόληψη και η διαχείριση των χρόνιων ασθενών απαιτούν πολλαπλές συντονισμένες και αλληλοενισχυόμενες ενέργειες για μεγάλες χρονικές περιόδους για την αντιμετώπιση των πολύπλοκων αλληλεπιδράσεων μεταξύ παραγόντων κινδύνου, ασθενειών, εξέλιξης των ασθενών και τρόπων θεραπείας. Αυτές οι ενέργειες περιλαμβάνουν επιδημιολογία και επιτήρηση για την παρακολούθηση των τάσεων και την παρακολούθηση της προόδου, πολιτικές και περιβαλλοντικές προσεγγίσεις για την προώθηση της υγείας, κλινικές παρεμβάσεις για τη βελτίωση της παροχής και χρήσης υπηρεσιών υγειονομικής περίθαλψης και συνδέσμους μεταξύ κοινοτικών προγραμμάτων και κλινικών υπηρεσιών για τη διατήρηση και τη βελτίωση της διαχείρισης χρόνιων παθήσεων. Ωστόσο, τα τρέχοντα προγράμματα διαχείρισης χρόνιων ασθενειών είναι συχνά διακριτά και στοχευμένα, συνήθως με εστίαση σε εξαιρετικά εξειδικευμένες διαγνωστικές και θεραπευτικές παρεμβάσεις στα νοσοκομεία, οι οποίες δεν επαρκούν για να καλύψουν τη δια βίου διαδικασία περίθαλψης ασθενών που πάσχουν από χρόνια νόσο. Απαιτούνται ολοκληρωμένα προγράμματα φροντίδας για τη βελτίωση της συνέχειας, της αποτελεσματικότητας και της ποιότητας των υπηρεσιών χρόνιας φροντίδας.

3.4 Ο ρόλος της κλινικής παρακολούθησης στο μοντέλο χρόνιας φροντίδας

Η βασική αρχή των προγραμμάτων ολοκληρωμένης φροντίδας είναι να μετατοπιστούν θεμελιωδώς οι πρακτικές υγειονομικής περίθαλψης από τη βραχυπρόθεσμη, κατακερματισμένη και αντιδραστική φροντίδα σε μακροχρόνια, συνεπή και προληπτική φροντίδα που είναι οργανωμένη, δομημένη και επικεντρωμένη στον ασθενή μέσω ενός συνδυασμού φροντίδας διεπιστημονικής ομάδας και προγραμματισμένες αλληλεπιδράσεις με πάσχοντες. Αυτή η αρχή μπορεί να επεξηγηθεί από το μοντέλο χρόνιας φροντίδας (Chronic Care Model CCM), το οποίο δίνει έμφαση στις παραγωγικές αλληλεπιδράσεις μεταξύ ασθενών και παρόχων υγειονομικής περίθαλψης μέσω κοινοτικών πόρων και πολιτικών, υποστήριξης αυτοδιαχείρισης, υποστήριξης αποφάσεων και συστημάτων κλινικών πληροφοριών. Οι επιτυχημένες στρατηγικές στη φροντίδα χρόνιων ασθενειών είναι συνεπείς με την έννοια του CCM. Ωστόσο, η πλήρης εφαρμογή αυτού του μοντέλου εξακολουθεί να μην είναι ο κανόνας.

Λαμβάνοντας υπόψη τις πολύπλοκες και μεταβλητές αλληλεπιδράσεις μεταξύ παραγόντων κινδύνου, καταστάσεων ασθενών και μη αναστρέψιμης εξέλιξης της νόσου, υπάρχει γενική συμφωνία ότι ο απώτερος στόχος της διαχείρισης της χρόνιας νόσου δεν είναι η θεραπεία αλλά ο έλεγχος της νόσου καθώς και η ανεξάρτητη διαβίωση. Καθώς οι ασθενείς είναι οι καθημερινοί διαχειριστές των χρόνιων καταστάσεων τους σε όλη τη διαδικασία φροντίδας, η αυτοδιαχείριση του ασθενούς θα πρέπει να τοποθετείται στο κέντρο του CCM. Ενώ προγράμματα εκπαίδευσης υγείας είναι ήδη διαθέσιμα για να εμπλουτίσουν τις γνώσεις των ασθενών σχετικά με τις κατάλληλες θεραπείες, τον τρόπο ζωής και τη χρήση των πόρων υγειονομικής περίθαλψης, παρέχουν λίγες πληροφορίες για τα προσωπικά επιτεύγματα των ασθενών και την εξέλιξη της νόσου, κάτι που είναι απαραίτητο για τον έλεγχο της νόσου με επίκεντρο τον ασθενή και την προαγωγή της υγείας του.

Η κλινική παρακολούθηση είναι ένα άλλο σημαντικό μέρος της αυτοδιαχείρισης που παρέχει τέτοιες πληροφορίες. Κατά τη διάρκεια αυτών των επισκέψεων, τα ζωτικά σημεία, τα συμπτώματα, ο τρόπος ζωής, η φαρμακευτική αγωγή και άλλες σχετικές καταστάσεις του ασθενούς επανεξετάζονται με βάση τους βασικούς δείκτες της έκβασης της νόσου, που συλλέγονται, αναλύονται και αξιολογούνται και δίνονται οδηγίες σχετικά με την τήρηση ή την τροποποίηση των τρεχουσών στρατηγικών διαχείρισης, έτσι ώστε να ενισχύσουν την ευαισθητοποίηση των ασθενών και τις δεξιότητες στην αυτοδιαχείριση, να βελτιώσουν τη συμμόρφωσή τους με τις θεραπείες και να μειώσουν την περιττή χρήση του συστήματος υγείας. Ωστόσο, τα πρωτόκολλα παρακολούθησης που δημοσιεύονται από τοπικές, εθνικές ή διεθνείς αρχές υγειονομικής περίθαλψης βασίζονται σε ένα σύνολο στατικών κριτηρίων αξιολόγησης που δεν είναι ούτε περιεκτικά ούτε αρκετά λεπτομερή για να χειριστούν την ιδιαιτερότητα και την πολυπλοκότητα των χρόνιων ασθενών ασθενών. Επιπλέον, η έλλειψη ηλεκτρονικών εργαλείων οδηγεί επίσης σε εκτεταμένη χειρωνακτική εργασία, η οποία οδηγεί σε ανακρίβεια και αναποτελεσματικότητα της διαδικασίας λήψης αποφάσεων.

Πρέπει να συλλέγονται και να αναλύονται πολλαπλές πηγές δεδομένων των ασθενών για να παρέχεται συνεχής και εξατομικευμένη διαχείριση της χρόνιας νόσου. Αυτό περιλαμβάνει όχι μόνο το δημογραφικό προφίλ του ασθενούς, το ιατρικό ιστορικό, τη φυσική εξέταση και τα αποτελέσματα εργαστηριακών εξετάσεων σε συστήματα πληροφοριών νοσοκομείων, όπως τα ηλεκτρονικά ιατρικά αρχεία (Electronic medical records EMRs), αλλά και πληροφορίες που ξεκινούν από τον ίδιο τον ασθενή, όπως αυτοαναφερόμενα συμπτώματα και μετρήσεις γλυκόζης. Όταν αντιμετωπίζουμε τέτοια ποικιλομορφία δεδομένων, απαιτούνται πρότυπα για τη διαλειτουργικότητα δεδομένων τόσο σε συντακτικό όσο και σε σημασιολογικό επίπεδο. Η συντακτική διαλειτουργικότητα αναφέρεται στη χαρτογράφηση σχήματος μεταξύ διαφορετικών δομών δεδομένων, ενώ η σημασιολογική διαλειτουργικότητα είναι η ικανότητα των συστημάτων πληροφοριών να ανταλλάσσουν πληροφορίες με βάση τις κοινές έννοιες των ορολογιών.

Ένα τυπικό CDSS που βασίζεται στη γνώση απαιτεί μια κεντρική βάση δεδομένων ασθενών ως κύρια πηγή εισόδου, βάσει της οποίας η μηχανή εξαγωγής συμπερασμάτων του εκτελεί συλλογισμούς και παρέχει ειδοποιήσεις ή συστάσεις σε σχετικούς φορείς λήψης αποφάσεων σύμφωνα με συγκεντρωμένα στοιχεία στην κεντρική βάση ιατρικής γνώσης.

Ωστόσο, στην περίπτωση της διαχείρισης χρόνιων ασθενειών, ιδίως κατά τη διάρκεια της παρακολούθησης της χρόνιας νόσου, τα δεδομένα των ασθενών που θα αναλυθούν μπορεί να προέρχονται από διάφορες πηγές – όχι μόνο νοσοκομειακά EMR, αλλά και κινητές εφαρμογές και ιατρικές συσκευές του ασθενούς. Επομένως, απαιτείται κανονικοποίηση δεδομένων για την αντιμετώπιση του προβλήματος ετερογένειας που υπάρχει ευρέως στις δομές και τη σημασιολογία αυτών των δεδομένων.[26]

Ένα CDSS για κυστική ίνωση απευθύνεται σε διαφορετικές ομάδες χρηστών, με διαφορετικές ανάγκες. Οι ομάδες αυτές είναι οι γιατροί και οι επαγγελματίες υγείας που ασχολούνται με κυστική ίνωση, οι πάσχοντες, μια υποομάδα των οποίων είναι και οι μεταμοσχευμένοι ασθενείς, καθώς και οι φροντιστές ανήλικων ασθενών.

Γονιδιακό σκέλος

Η κυστική ίνωση προκαλείται από μεταλλάξεις στο γονίδιο του ρυθμιστή διαμεμβρανικής αγωγιμότητας της κυστικής ίνωσης (CFTR Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator), το οποίο κωδικοποιεί ένα κανάλι χλωρίου και διττανθρακικών που εκφράζεται στα επιθηλιακά κύτταρα πολλών οργάνων που επηρεάζονται από αυτήν την ασθένεια. Ο κεντρικός ρόλος της δυσλειτουργίας της πρωτεΐνης CFTR στην κυστική ίνωση τονίζει την σημασία της στη φυσιολογική λειτουργία του οργανισμού. Η πρωτεΐνη CFTR είναι μεγάλη, πολύπλοκη και υπεύθυνη για πολλές λειτουργίες που δεν έχουν αποσαφηνιστεί ολοκληρωτικά. Η μεγάλη ποικιλία κυτταρικών και ενδοκυτταρικών δραστηριοτήτων που ανακαλύφθηκαν πρόσφατα υποδηλώνει τη δυνατότητα για ποικίλες εκδηλώσεις δυσλειτουργίας CFTR. Η πνευμονική νόσος είναι η κύρια αιτία νοσηρότητας και θνησιμότητας της ΚΙ, όπου η απώλεια της μεταφοράς χλωρίου και διττανθρακικών που προκαλείται από τη μετάλλαξη CFTR οδηγεί σε προοδευτική χρόνια βακτηριακή μόλυνση και φλεγμονή.

3.5 Κατηγορίες μεταλλάξεων

Έχουν αναγνωριστεί περισσότερες από 2000 μεταλλάξεις του γονιδίου CFTR. Λόγω του μεγάλου αριθμού τους, έχουν ταξινομηθεί σε έξι διαφορετικές κατηγορίες με βάση την επίδρασή τους στην έκφραση και τη λειτουργία της πρωτεΐνης CFTR. Γενικά, οι μεταλλάξεις στις κατηγορίες I έως III προκαλούν πιο σοβαρή νόσο από εκείνες στις κατηγορίες IV έως VI. Ωστόσο, οι κλινικές εκδηλώσεις της πάθησης, που προκαλείται από οποιονδήποτε συγκεκριμένο συνδυασμό μεταλλάξεων, μπορεί να ποικίλλουν. Για παράδειγμα, η συσχέτιση γονότυπου-φαινοτύπου είναι ασθενής για την περίπτωση ΚΙ που σχετίζεται με πνευμονική νόσο, αλλά είναι κάπως ισχυρότερη για τους τύπους ΚΙ που σχετίζονται με την παγκρεατική ανεπάρκεια. Στην πραγματικότητα, στις περισσότερες

περιπτώσεις η ύπαρξη συγκεκριμένων μεταλλάξεων δεν θα πρέπει να χρησιμοποιηθεί για να γίνουν υποθέσεις σχετικά με τη σοβαρότητα της νόσου για έναν μεμονωμένο ασθενή, αλλά οι κλινικές αποφάσεις θα πρέπει να καθοδηγούνται από τις μετρήσεις του ασθενούς για την ανάπτυξη, τη λειτουργία των πνευμόνων και τη διατροφική του κατάσταση. Ωστόσο, ο χαρακτηρισμός των μεταλλάξεων μπορεί να είναι χρήσιμος για την καθοδήγηση της θεραπείας για ορισμένους ασθενείς, καθώς έχουν αναπτυχθεί πρόσφατα αρκετές νέες θεραπείες που στοχεύουν τη νόσο που προκαλείται από συγκεκριμένες κατηγορίες μεταλλάξεων CFTR. Οι κατηγορίες των μεταλλάξεων παρατίθενται παρακάτω:

κατηγορία I : χωρίς παραγωγή πρωτεΐνης

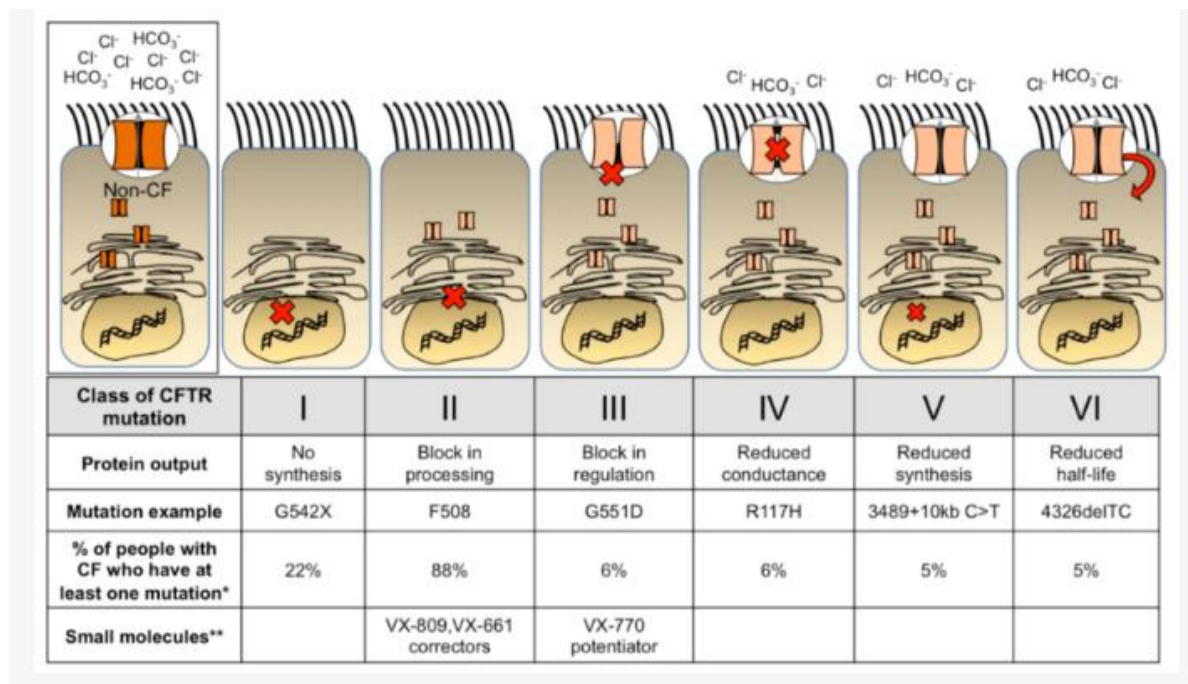
κατηγορία II : ελαττωματική επεξεργασία και διακίνηση πρωτεΐνης

κατηγορία III : μη φυσιολογική πύλη καναλιού

κατηγορία IV : μειωμένη αγωγιμότητα ιόντων

κατηγορία V : μειωμένη έκφραση πρωτεΐνης και

κατηγορία VI : ελαττωματική ανακύκλωση.[27][28][29][30]



Κατηγορίες μεταλλάξεων του ρυθμιστή διαμεμβρανικής αγωγιμότητας της κυστικής ίνωσης (CFTR). Με κόκκινο "x" ή βέλος υποδεικνύεται πού επηρεάζεται κάθε μεταλλαξη της πρωτεΐνη CFTR. Για κάθε κατηγορία παρατίθεται ένα κοινό παράδειγμα μετάλλαξης.[31]

3.6 Ρυθμιστές CFTR

Οι μεταλλάξεις στο CFTR οδηγούν σε μη ισορροπημένη κίνηση νερού και ιόντων στο επιθήλιο των αεραγωγών, με αποτέλεσμα παχύρρευστη βλέννα, χρόνια βακτηριακή μόλυνση και φλεγμονή, με προοδευτική απώλεια της πνευμονικής λειτουργίας. Οι ρυθμιστές CFTR προσφέρουν θεραπευτικές ευκαιρίες για ένα ευρύ φάσμα μεταλλάξεων, οι

οποίες είναι πιθανό να παρέχουν όφελος για περίπου το 90% των ασθενών με ΚΙ. Ωστόσο, ένας σημαντικός αριθμός ασθενών, όπως αυτοί με μεταλλάξεις κατηγορίας I, και άλλων μεταλλάξεων όπου δεν παράγεται η πρωτεΐνη CFTR, δεν επιδέχονται ρυθμιστικές θεραπείες.

Επιπλέον, ενώ οι ρυθμιστές είναι καλά ανεκτοί για τους περισσότερους πάσχοντες, η θεραπεία έχει συσχετιστεί με οφθαλμικές και ηπατικές παρενέργειες σε ορισμένους ασθενείς, ενώ σε άλλους έχει παρατηρηθεί δύσπνοια. Ως εκ τούτου, για ασθενείς όπου οι ρυθμιστές είναι αναποτελεσματικοί ή δεν είναι καλά ανεκτοί, απαιτούνται εναλλακτικές θεραπείες. Υπάρχουν τώρα πολυάριθμες γενετικές προσεγγίσεις υπό ανάπτυξη που υπόσχονται να προσφέρουν λύση για αυτές τις ομάδες ασθενών.

Οι ρυθμιστές CFTR απαιτούν διαφορετικές προσεγγίσεις για διαφορετικές κατηγορίες μεταλλάξεων. Ακόμη και ασθενείς που φέρουν ακριβώς τον ίδιο γονότυπο CFTR μπορεί να διαφέρουν ως προς την κλινική τους ανταπόκριση στις νέες θεραπείες, απαιτώντας προσεγγίσεις θεραπείας με επίκεντρο τον ασθενή, και όχι με επίκεντρο τη μετάλλαξη. Η κλινική ανάπτυξη απαιτεί νέους τρόπους δοκιμής παρεμβάσεων που επικεντρώνονται σε μεμονωμένες αποκρίσεις, αντί για μέσες αποκρίσεις μιας κατηγορίας ασθενών. Ο έλεγχος της ατομικής ανταπόκρισης στα υπονήφια φάρμακα απαιτεί αντικειμενικούς και μετρήσιμους δείκτες αποτελεσματικότητας φαρμάκων που υποστηρίζουν την κλινική διαχείριση.[32][33]

Κλινικό σκέλος

3.7 Θεραπεία πνευμονικής νόσου

Η θεραπεία της πνευμονικής νόσου της ΚΙ περιλαμβάνει χορήγηση διαλυτικού βλέννας, κάθαρση των αεραγωγών και αντιβιοτικά. Για την αραίωση της βλέννας, χορηγείται θεραπεία εισπνοής που αποτελείται από υπερτονικό φυσιολογικό ορό για την ενυδάτωση της παχύρρευστης βλέννας εντός των αεραγωγών των ασθενών. Για την αντιμετώπιση της κατακράτησης πυωδών εκκρίσεων που εμποδίζουν τη ροή του αέρα και βλάπτουν τους αεραγωγούς, η φυσιοθεραπεία θώρακα που βασίζεται σε ορθοστατική παροχέτευση και κρούση είναι η τυπική μέθοδος για την κάθαρση των εκκρίσεων. Αν και τα αντιβιοτικά είναι απαραίτητα για τη θεραπεία χρόνιων λοιμώξεων και οξέων παροξύνσεων, τα μακροχρόνια αντιβιοτικά από το στόμα γενικά δεν συνιστώνται για τον έλεγχο της λοίμωξης. Ωστόσο, η μακροχρόνια χρήση αζιθρομυκίνης συνιστάται σε πολλούς ασθενείς με κυστική ίνωση με κλινικές ενδείξεις φλεγμονής των αεραγωγών (π.χ. χρόνιος βήχας) ή οποιαδήποτε μείωση του FEV1, λόγω των αντιφλεγμονωδών ή/και αντιβακτηριακών ιδιοτήτων της. Επίσης, συνιστώνται μακροχρόνιες θεραπείες με αντιβιοτικά με αερολύματα κατά της ψευδομονάδας (*Pseudomonas aeruginosa*) όπως η τομπραμυκίνη, λόγω των ευεργετικών τους επιδράσεων στη λειτουργία των πνευμόνων. Εν τω μεταξύ, η χρήση

βρογχοδιασταλτικών έχει αξιολογηθεί για τη θεραπεία της ΚΙ σε πολλές μελέτες, αλλά αυτή η θεραπεία δεν φαίνεται να έχει ξεκάθαρα αποτελέσματα για τους ασθενείς με κυστική ίνωση.

Η λοίμωξη των αεραγωγών στην ΚΙ μπορεί να χωριστεί σε πρώιμη, διαλείπουσα και χρόνια. Αυτό το σχήμα είναι χρήσιμο για τη μόλυνση από ψευδομονάδα και μπορεί επίσης να ισχύει και για άλλα βακτήρια. Εάν η εκκρίωση αποτύχει και αναπτυχθεί χρόνια λοίμωξη με ψευδομονάδα, η εισπνεόμενη αντιβιοτική θεραπεία έχει αποδειχθεί αποτελεσματική στη μείωση των πνευμονικών παροξύνσεων, στη βελτίωση της πνευμονικής λειτουργίας και των αναπνευστικών συμπτωμάτων και επομένως αποτελεί μέρος της τυπικής φροντίδας. Η θεραπεία με εισπνεόμενα αντιβιοτικά θα πρέπει να χορηγείται ως μακροχρόνια αγωγή συντήρησης είτε με θεραπεία με έναν μόνο παράγοντα είτε με εναλλασσόμενη θεραπεία διαφορετικών αντιβιοτικών. Τα οφέλη της θεραπείας υπερτερούν των κινδύνων που συνδέονται με την ανάπτυξη αντιμικροβιακής αντοχής.[34]

Ο ασπέργιλλος (*Aspergillus fumigatus*), καθώς και άλλοι μύκητες ανιχνεύονται συχνά στα πτύελα ασθενών με ΚΙ. Η χρόνια χρήση εισπνεόμενων αντιβιοτικών και κορτικοστεροειδών καθώς και η μακροχρόνια χρήση της αζιθρομυκίνης προάγουν την ανάπτυξη μυκήτων στους πνεύμονες των ασθενών. Ως εκ τούτου, οι καλλιέργειες πτυέλων σε ασθενείς με κυστική ίνωση θα πρέπει να περιλαμβάνουν αξιολογήσεις για μύκητες. Ο ασπέργιλλος είναι ο κύριος μύκητας που καλλιεργείται στους αεραγωγούς ασθενών με κυστική ίνωση καθώς εμφανίζεται στο 10%-25% των ασθενών και αναφέρεται συχνότερα σε εφήβους και ενήλικες. Η αλλεργική βρογχοπνευμονική ασπεργίλλωση σχετίζεται σαφώς με βλάβη των αεραγωγών και μείωση της πνευμονικής λειτουργίας, μεγαλύτερο κίνδυνο παροξύνσεων και νοσηλείων και/ή μείωση του FEV1, και θα πρέπει να λαμβάνεται υπόψη σε κάθε ασθενή με κλινική επιδείνωση που δεν ανταποκρίνεται στην αντιβιοτική θεραπεία. Οι διαγνωστικές εξετάσεις πρέπει να είναι διαθέσιμες σε κάθε μονάδα φροντίδας ΚΙ. Η θεραπεία γίνεται με από του στόματος αντιμυκητιακή θεραπεία.[35]

Η φυσιοθεραπεία θώρακα, για την επίτευξη κάθαρσης των αεραγωγών, θα πρέπει να είναι διαθέσιμη για όλους τους πάσχοντες. Η τεχνική κάθαρσης των αεραγωγών θα πρέπει να είναι προσαρμοσμένη στον εκάστοτε ασθενή. Η ευελιξία και η εκτίμηση της προτίμησης του ασθενούς είναι απαραίτητες όταν συνταγογραφείται μια κατάλληλη τεχνική κάθαρσης αεραγωγών. Ο ειδικός φυσιοθεραπευτής θα πρέπει να έχει ολοκληρωμένη γνώση όλων των τεχνικών, της παθοφυσιολογίας της ΚΙ, τις εναλλακτικές προσεγγίσεις και τυχόν αντενδείξεις σε συγκεκριμένες θεραπευτικές τεχνικές. Η άσκηση και η σωματική δραστηριότητα θα πρέπει να αποτελούν αναπόσπαστο κομμάτι της συνολικής φυσιοθεραπείας που προτείνεται για κάθε άτομο με ΚΙ, ανεξάρτητα από την ηλικία και τη σοβαρότητα της νόσου. Η μείωση της ικανότητας άσκησης σχετίζεται με μείωση της αναπνευστικής λειτουργίας και της επιβίωσης.[36]

Εκτός από την έγκαιρη διάγνωση και θεραπεία, η μακροχρόνια παρακολούθηση της κατάστασης του ασθενούς είναι επίσης πολύ σημαντική. Επιπλέον, οι ασθενείς με κυστική

ίνωση θα πρέπει να λαμβάνουν όλους τους συνιστώμενους εμβολιασμούς ρουτίνας, ειδικά το εμβόλιο κατά της εποχικής γρίπης. Επιπλέον, η έγκαιρη αξιολόγηση των παροξύνσεων, η θεραπεία σοβαρών λοιμώξεων και η διατήρηση της φροντίδας παρακολούθησης θα πρέπει να εφαρμόζονται όλα ως απαραίτητα συστατικά για τη βέλτιστη διαχείριση της νόσου. Ωστόσο, η χρονιότητα και η πολυπλοκότητα της ΚΙ μπορεί να επηρεάσει σοβαρά την ψυχική υγεία των ασθενών και των φροντιστών τους προκαλώντας άγχος και κατάθλιψη, που μπορεί να επηρεάσει αρνητικά τη συμμόρφωση με τη θεραπεία και τη μακροπρόθεσμη πρόγνωση. Ως εκ τούτου, η ψυχολογική συμβουλευτική είναι επίσης πολύ σημαντική.[37]

3.8 Αντιμετώπιση λοίμωξης με ψευδομονάδα

Εάν αφηθεί χωρίς θεραπεία, η λοίμωξη με ψευδομονάδα θα εξελιχθεί σε χρόνια αποικισμό, που σχετίζεται με χειρότερη πνευμονική λειτουργία, περισσότερες πνευμονικές παροξύνσεις και υψηλότερη θνησιμότητα. Η θεραπεία εκκρίωσης θα πρέπει να ξεκινήσει αμέσως και οπωσδήποτε όχι πιο αργά από 4 εβδομάδες από τη λήψη ενός θετικού αποτελέσματος καλλιέργειας. Η θεραπεία εκκρίωσης για την ψευδομονάδα είναι αποτελεσματική, αλλά κανένα θεραπευτικό σχήμα δεν έχει ακόμη αποδειχθεί ότι προτιμάται λόγω μεγαλύτερης αποτελεσματικότητας. Οι επιλογές περιλαμβάνουν 28 ημέρες διαλύματος τομπραμυκίνης για εισπνοή (TIS Tobramycin Inhalation Solution) και έως 3 μήνες συνδυασμό νεφελοποιημένης κολιστίνης και σιπροφλοξασίνης από το στόμα . Οι καλλιέργειες παρακολούθησης για την τεκμηρίωση της εκκρίωσης μετά τη θεραπεία είναι ζωτικής σημασίας.

Όταν η θεραπεία εκκρίωσης έχει αποτύχει, τίθεται η διάγνωση χρόνιας λοίμωξης και θα πρέπει να ξεκινήσει μακροχρόνια αντιβιοτική θεραπεία με εισπνεόμενα αντιβιοτικά. Οι κατευθυντήριες γραμμές συνιστούν το TIS για εναλλασσόμενους κύκλους 28 ημερών για ασθενείς άνω των 6 ετών με χρόνια ψευδομονάδα, ανεξάρτητα από τη σοβαρότητα της πνευμονικής νόσου, και συνεχίζεται επ' αόριστον. Για παιδιά κάτω των 6 ετών, συνιστάται επίσης θεραπεία σε ισοδύναμες δόσεις για αυτήν την ηλικιακή ομάδα. Το εγκεκριμένο σχήμα είναι 300 mg δύο φορές την ημέρα για 28 ημέρες, εναλλάξ με 28 ημέρες εκτός θεραπείας. Μια εισπνοή ξηρής σκόνης τομπραμυκίνης έχει αποδειχθεί ισοδύναμης αποτελεσματικότητας. Η εισπνεόμενη αζτρεονάμη λυσίνη συνιστάται ως εναλλακτική λύση τόσο από τις ευρωπαϊκές όσο και από τις αμερικανικές κατευθυντήριες οδηγίες. Η κολιστίνη χρησιμοποιείται ευρέως στην Ευρώπη και είναι τώρα διαθέσιμη και ως παρασκεύασμα ξηρής σκόνης. Ένας ειδικός φυσιοθεραπευτής θα πρέπει να συμβουλευτεί σχετικά με το χρονοδιάγραμμα των εισπνεόμενων φαρμάκων και την κατάλληλη τεχνική εισπνοής.[38]

3.9 Αντιμετώπιση παροξύνσεων

Στους ασθενείς με ΚΙ υπάρχει προοδευτική μείωση της πνευμονικής λειτουργίας με επεισόδια οξείας επιδείνωσης των αναπνευστικών συμπτωμάτων, που αναφέρονται ως πνευμονικές παροξύνσεις (pulmonary exacerbations PEX). Αν και δεν έχει αναπτυχθεί ένας γενικά εφαρμόσιμος ορισμός της πνευμονικής παρόξυνσης, τα κλινικά χαρακτηριστικά μιας τέτοιας έξαρσης μπορεί να περιλαμβάνουν αυξημένο βήχα, αυξημένη παραγωγή πτυέλων, δύσπνοια, πόνο στο στήθος, απώλεια όρεξης, απώλεια βάρους και μείωση της πνευμονικής λειτουργίας. Οι πνευμονικές παροξύνσεις έχουν αρνητικό αντίκτυπο στην ποιότητα ζωής των ασθενών και σημαντικό βάρος στο συνολικό κόστος περίθαλψης. Είναι σημαντικό αυτά τα επεισόδια να διαγνωστούν και να αντιμετωπιστούν έγκαιρα. Οι ασθενείς με αλλαγή στα συμπτώματά τους που θα μπορούσαν να αντιπροσωπεύουν PEX πρέπει να εξεταστούν σε ένα εξειδικευμένο κέντρο χωρίς καθυστέρηση. Τα απαραίτητα διαγνωστικά εργαλεία για την αξιολόγηση των PEX περιλαμβάνουν μετρήσεις πνευμονικής λειτουργίας, μικροβιολογικές εξετάσεις και ακτινολογικές εξετάσεις. Η θεραπεία ενός PEX συνήθως απαιτεί αντιβιοτικά τα οποία μπορούν να χορηγηθούν από το στόμα μέσω εισπνοής ή ενδοφλεβίως. Εάν ο ασθενής χρειάζεται εισαγωγή στο νοσοκομείο για ενδοφλέβια αντιβιοτική θεραπεία, είναι σημαντικό αυτό να μην καθυστερήσει.

Επειδή η ενδοφλέβια αντιβιοτική θεραπεία είναι ένα αποτελεσματικό εργαλείο της θεραπείας για πνευμονικές παροξύνσεις, μπορεί πλέον να χορηγείται συχνά στο σπίτι. Η επιλογή αυτή προϋποθέτει ότι όλες οι θεραπείες που απαιτούνται μπορούν να παρέχονται εξίσου τόσο σε περιβάλλοντα εντός νοσοκομείου όσο και σε εξωτερικούς ασθενείς. Οι οικογένειες των ασθενών πρέπει να έχουν τους οικονομικούς πόρους και τον χρόνο που απαιτούνται για την επίτευξη των στόχων της θεραπείας, εάν ληφθεί η απόφαση να αντιμετωπιστεί μια πνευμονική έξαρση στα εξωτερικά ιατρεία. Άλλοι απαραίτητοι πόροι περιλαμβάνουν αξιόπιστες υπηρεσίες κοινής ωφέλειας (ηλεκτρισμός, τηλέφωνο και υδραυλικές εγκαταστάσεις) και την ικανότητα εκτέλεσης θεραπειών εκκαθάρισης αεραγωγών.

Εάν υπάρχει αμφιβολία, η εισαγωγή στο νοσοκομείο είναι η προτεινόμενη επιλογή. Αυτό μπορεί να είναι ιδιαίτερα σημαντικό για ασθενείς με συννοσηρότητες που περιπλέκουν τη φροντίδα και για ασθενείς με πιο σοβαρές παροξύνσεις που μπορεί να είναι πολύ κουρασμένοι ή σε υπερβολική δυσφορία για να μπορέσουν να εκτελέσουν επαρκώς τις θεραπείες. Για παράδειγμα, οι διατροφικές ανάγκες, αυξημένες στους περισσότερους πάσχοντες με ΚΙ, είναι ακόμη μεγαλύτερες κατά τη διάρκεια μιας έξαρσης. Οι ασθενείς μπορεί να παρουσιάσουν δυσανεξία στη γλυκόζη. Αυτοί οι ασθενείς με διαβήτη της ΚΙ συνήθως χρειάζονται αυξημένη ινσουλίνη κατά τη διάρκεια της θεραπείας μιας έξαρσης. Μια επιπλέον ανησυχία αποτελούν οι περιπτώσεις πασχόντων με νεφρική δυσλειτουργία που θα χρειαστούν στενή παρακολούθηση για πιθανή επιδείνωση και επιτήρηση φαρμακευτικής αγωγής.[39]

Η φυσιοθεραπεία κάθαρσης αεραγωγών θεωρείται μια κρίσιμη πτυχή της θεραπείας μιας πνευμονικής παρόξυνσης. Γενικά, οι φυσιοθεραπείες θα πρέπει να εντατικοποιηθούν. Αυτό συνήθως σημαίνει αυξημένο χρόνο για κάθε συνεδρία καθώς και αύξηση της συχνότητας των συνεδριών. Επιπλέον, η θεραπεία μιας έξαρσης θα πρέπει να θεωρείται ως η κατάλληλη στιγμή για την περαιτέρω εκπαίδευση του ασθενούς σχετικά με τις διάφορες μεθόδους κάθαρσης των αεραγωγών.

Επειδή το πιο κοινό παθογόνο που εντοπίζεται σε καλλιέργειες των αεραγωγών ασθενών με ΚΙ είναι η αεριογόνος ψευδομονάδα, οι επιλογές αντιβιοτικών για τη θεραπεία μιας οξείας παροξύνσεως συνήθως απευθύνονται σε αυτό το παθογόνο. Η τυπική προσέγγιση στην αντιβιοτική θεραπεία της ψευδομονάδας ήταν η ενδοφλέβια θεραπεία 14 ημερών με χρήση δύο αντιψευδομοναδικών φαρμάκων για την ενίσχυση της δραστηριότητας και τη μείωση των ανθεκτικών στελεχών. Ωστόσο, σε ασθενείς με χρόνια λοίμωξη, το ζήτημα της μονοθεραπείας έναντι της συνδυαστικής θεραπείας είναι σχετικό. Η χρήση ενός μόνο αντιβιοτικού μπορεί να οδηγήσει σε μειωμένη τοξικότητα για έναν ασθενή που θα λάβει αντιβιοτικά πολλές φορές σε όλη τη ζωή, καθώς και σε μειωμένο κόστος. Μερικοί ασθενείς μπορεί να ωφεληθούν από μεγαλύτερης διάρκειας θεραπεία και αυτή η απόφαση θα πρέπει να βασίζεται στις ιατρικές ανάγκες και όχι σε πόρους και κόστος.

Είναι σημαντικό να παρακολουθείται η λειτουργία των πνευμόνων για αξιολόγηση της ανταπόκρισης στη θεραπεία στην αρχή και στο τέλος μιας παροξύνσεως. Παρά την εντατική αντιμετώπιση, περίπου το 25% των ασθενών που εμφανίζουν επιδείνωση που απαιτεί ενδοφλέβια αντιβιοτική θεραπεία, θα έχουν μείωση της πνευμονικής λειτουργίας, τονίζοντας την ανάγκη για θεραπείες συντήρησης για την πρόληψη παροξύνσεων. [40]

3.10 Συμμόρφωση ασθενών

Ο μέσος ημερήσιος χρόνος που σχετίζεται με τη θεραπεία στους ασθενείς με κυστική ίνωση έχει υπολογιστεί σε πάνω από 1,5 ώρα. Αυτό το υψηλό επίπεδο επιβάρυνσης έχει ουσιαστικό αντίκτυπο στην ποιότητα ζωής και σχετίζεται με μειωμένη συμμόρφωση στη θεραπεία. Έχει αποδειχθεί ότι οι ασθενείς αποφασίζουν ποιες θεραπείες θα λαμβάνουν, ανάλογα με το πώς ταιριάζουν στις υποχρεώσεις της καθημερινής τους ζωής, με τα χαμηλότερα επίπεδα τήρησης των θεραπειών σε αυτές που θεωρούνται ότι είναι πιο επαχθείς. Η χαμηλή συμμόρφωση συνήθως ισοδυναμεί με χειρότερα αποτελέσματα και έχει συσχετιστεί με αυξημένο κόστος για οξεία ιατρική περίθαλψη, και τελικά σπατάλη ιατρικών πόρων.

Πρόσφατες έρευνες σε κοινότητες ΚΙ έχουν εντοπίσει την απλούστευση του φόρτου θεραπείας ως βασική ερευνητική προτεραιότητα. Η πρόσφατη εισαγωγή των θεραπειών ρυθμιστή διαμεμβρανικής αγωγιμότητας της κυστικής ίνωσης (CFTR) μεταμορφώνει τα αποτελέσματα και την πρόγνωση για πολλούς πάσχοντες, με στοιχεία που καταδεικνύουν ότι η εισαγωγή τους σχετίζεται με μειωμένη χρήση άλλων θεραπειών. Μέχρι σήμερα,

ωστόσο, αυτές οι καινοτομίες έχουν σχεδιαστεί ως πρόσθετο στα υπάρχοντα σχήματα, και επομένως η μείωση του βάρους της θεραπείας παραμένει προτεραιότητα.

Η κατανόηση του τρόπου με τον οποίο οι ασθενείς αντιλαμβάνονται και δίνουν προτεραιότητα σε δυνητικά ανταγωνιστικά αποτελέσματα γίνεται όλο και πιο σημαντική για την ανάπτυξη και την παροχή νέων θεραπειών και σχημάτων ΚΙ. Μια κριτική στις αξιολογήσεις των νέων θεραπειών για ΚΙ είναι ότι οι τρέχουσες εκτιμήσεις της αξίας ενός φαρμάκου είτε αγνοούν είτε δεν είναι ευαίσθητες στις προτιμήσεις των ασθενών ή στα οφέλη στα οποία δίνουν προτεραιότητα. Καθώς η διαχείριση της ΚΙ εξελίσσεται, η χαμηλότερη επιβάρυνση της θεραπείας αναμένεται να γίνει ο ακρογωνιαίος λίθος της αξίας που μπορούν να προσφέρουν στους ασθενείς οι νέες θεραπείες. Προς το παρόν, δεν υπάρχει συμφωνημένη προσέγγιση για τις τεχνολογικές αξιολογήσεις ώστε να λαμβάνονται αντικειμενικά οι προτεραιότητες των ασθενών, αν και υπάρχει μια αυξανόμενη συναίνεση ότι τέτοιες αξιολογήσεις θα πρέπει, με κάποιο συστηματικό τρόπο, να ενσωματώνουν την προοπτική του ασθενούς.[41]

3.11 Ανάπτυξη και διατροφή

Η διατροφική κατάσταση έχει ισχυρή θετική συσχέτιση με την πνευμονική λειτουργία και την επιβίωση των ασθενών. Η επίτευξη φυσιολογικής ανάπτυξης στα παιδιά και η διατήρηση επαρκούς θρέψης στην ενήλικη ζωή αποτελούν σημαντικούς στόχους για την διεπιστημονική ομάδα. Για την περαιτέρω υποστήριξη της ανάπτυξης και της διατροφής των ασθενών, οι δίαιτες θα πρέπει να συμπληρώνονται με παγκρεατικά ένζυμα, αυξημένες θερμίδες και λιποδιαλυτές βιταμίνες. Θα πρέπει να διενεργείται μακροχρόνια διατροφική αξιολόγηση, συμπεριλαμβανομένης της παρακολούθησης του ύψους, του βάρους, του δείκτη μάζας σώματος και άλλων δεικτών, καθώς και διατροφική καθοδήγηση.

Τα βρέφη και τα παιδιά θα πρέπει να αναπτύσσονται κανονικά, με τα βρέφη να επιτυγχάνουν φυσιολογικό βάρος και ύψος παρόμοια με τον πληθυσμό χωρίς κυστική ίνωση έως την ηλικία των δύο ετών. Τα μεγαλύτερα παιδιά και οι έφηβοι θα πρέπει να επιτύχουν το 50ο εκατοστημόριο για τον δείκτη μάζας σώματος (BMI Body mass index). Μέχρι να σταματήσει η ανάπτυξη, θα πρέπει να γίνεται ακριβής μέτρηση του βάρους και του ύψους (και της περιφέρειας κεφαλής έως 2 ετών) σε κάθε επίσκεψη στο ιατρικό κέντρο. Ιδιαίτερη προσοχή χρειάζεται για τα νήπια και τους εφήβους λόγω της γρήγορης ταχύτητας ανάπτυξης. Στους ενήλικες το ύψος πρέπει να μετράται ετησίως. Ο απόλυτος δείκτης μάζας σώματος θα πρέπει να διατηρείται πάνω από 20 kg/m², ιδανικά 22 kg/m² για γυναίκες και 23 kg/m² για άνδρες. Όλοι οι ασθενείς θα πρέπει να έχουν φυσιολογική κατάσταση λιποδιαλυτών βιταμινών και μικροθρεπτικών συστατικών. [42]

Η χαμηλή οστική πυκνότητα (Bone Mineral Density BMD) είναι μια συχνή επιπλοκή σε εφήβους και ενήλικες ασθενείς και μπορεί να εμφανιστεί σε παιδιά καθώς η κλινική κατάσταση επιδεινώνεται. Συνιστάται έλεγχος ρουτίνας για μειωμένη οστική πυκνότητα με

χρήση της μεθόδου διπλής ενεργειακής απορρόφησης (dual energy X-ray absorptiometry DXA) από την ηλικία των οκτώ έως δέκα ετών.

Οι αντικρουόμενες απαιτήσεις της διαχείρισης της ΚΙ, συμπεριλαμβανομένης της παρακολούθησης της διατροφικής κατάστασης με έμφαση στην αύξηση του σωματικού βάρους σε μια κουλτούρα που δίνει έμφαση στη μείωση του, συμβάλλουν στη σύγχυση της στάσης απέναντι στο φαγητό. Έχουν αναφερθεί διατροφικές διαταραχές και προβλήματα εικόνας σώματος σε άτομα με ΚΙ. Η προσέγγιση της διατροφικής διαχείρισης θα πρέπει να λαμβάνει υπόψη τη στάση του ασθενούς απέναντι στο φαγητό, το σωματότυπό του και την προσωπική του εικόνα, αντί να επικεντρώνεται απλώς στην πρόσληψη θερμίδων και την αύξηση βάρους. Η αξιολόγηση της διαιτητικής πρόσληψης θα πρέπει να περιλαμβάνει ερωτήσεις σχετικά με τα παραπάνω και σχέδια διατροφής που ενσωματώνουν την έννοια της υγιεινής διατροφής. Επίσης, πρέπει να διατίθενται εκπαιδευτικά προγράμματα για την ενημέρωση των ατόμων με ΚΙ σχετικά με την πέψη, την κατανάλωση θερμίδων και τις ενεργειακές ανάγκες στην πάθηση αυτή. Οι επαγγελματίες υγείας που εργάζονται με άτομα με ΚΙ θα πρέπει να είναι κατάλληλα εκπαιδευμένοι ώστε να εντοπίζουν τις διαταραγμένες διατροφικές συμπεριφορές, επιτρέποντας την έγκαιρη ανίχνευση και την κοινή παρέμβαση μεταξύ διαιτολόγου και ψυχολόγου.

3.12 Παγκρεατική λειτουργία

Η εξωκρινής παγκρεατική ανεπάρκεια (Exocrine Pancreatic Insufficiency EPI) παρατηρείται συνήθως κατά τη γέννηση ή αμέσως μετά, λόγω ενδομήτριας εξωκρινούς βλάβης του παγκρέατος. Κατά τη διάρκεια του προσυμπτωματικού ελέγχου νεογνών, το 63% των βρεφών με ΚΙ έχουν EPI και σχεδόν το 30% όσων δεν έχουν, θα παρουσιάσουν ανεπάρκεια τους επόμενους 36 μήνες. Τα άτομα με μεταλλάξεις κατηγορίας IV, V ή VI (λιγότερο σοβαρές μεταλλάξεις CFTR ως προς το πάγκρεας), τείνουν να υποφέρουν από παγκρεατική ανεπάρκεια αργότερα στη ζωή τους. Η διάγνωση της EPI γίνεται αρχικά μέσω του συντελεστής απορρόφησης λίπους (coefficient of fat absorption CFA) (μελέτη λίπους κοπράνων 72 ωρών) αλλά αυτή η εξέταση τεκμηριώνει μόνο τη δυσπεψία ή τη δυσαπορρόφηση και δεν επαρκεί για να επιβεβαιώσει το πάγκρεας ως αιτία. Η εξέταση παγκρεατικής ελαστάσης κοπράνων (Faecal pancreatic elastase-1 FE1) είναι απλή και αξιόπιστη από την ηλικία των δύο εβδομάδων. Οι ασθενείς θα πρέπει να παρακολουθούνται με ετήσια FE1 κατά τη βρεφική και παιδική ηλικία και σε περιόδους μειωμένης ανάπτυξης, απώλειας βάρους ή διάρροιας.[43]

Η θεραπεία αντικατάστασης παγκρεατικών ενζύμων (Pancreatic enzyme replacement therapy PERT) είναι η τυπική αντιμετώπιση για την EPI. Πρόκειται για παγκρεατικά ένζυμα σε κάψουλες, που μπορούν να βοηθήσουν στη μείωση των προβλημάτων με την πέψη, την απώλεια βάρους και τη διάρροια. Επίσης, μια δίαιτα υψηλής περιεκτικότητας σε λιπαρά σε συνδυασμό με αυξημένες ποσότητες PERT έχει αποδειχθεί ότι βελτιώνει την

πνευμονική νόσο σε άτομα με ΚΙ. Η δοσολογία και η συχνότητα χορήγησης είναι δύσκολες πτυχές της θεραπείας με PERT, και αρκετές χώρες έχουν συστήσει διαφορετικές δοσολογίες. Η επάρκεια της θεραπείας προσδιορίζεται κλινικά, παρακολουθώντας τη διατροφική κατάσταση του ασθενούς και τα συμπτώματα της δυσαπορρόφησης, όπως η υπερβολική όρεξη χωρίς σημαντική αύξηση βάρους. Ακατάλληλες δόσεις PERT μπορεί να οδηγήσουν σε κοιλιακό άλγος και δυσκοιλιότητα. Συνολικά, η παγκρεατική ανεπάρκεια που απαιτεί ισόβια θεραπεία εξωκρινούς παγκρεατικής υποκατάστασης εμφανίζεται σε περίπου 85% των ασθενών με ΚΙ. [44][45]

3.13 Μεταμόσχευση πνευμόνων

Για τις περιπτώσεις μακροχρόνιας μόλυνσης και φλεγμονής που τελικά προκαλούν μη αναστρέψιμες βρογχεκτασίες και αναπνευστική ανεπάρκεια, η μεταμόσχευση πνεύμονα είναι εφικτή για θεραπεία ασθενών τελικού σταδίου ανάλογα με την υγεία του συγκεκριμένου ασθενούς.

Προτεραιότητα για μεταμόσχευση θα πρέπει να δίνεται σε ασθενείς με ΚΙ με:

- Οξυγονοεξαρτώμενη αναπνευστική ανεπάρκεια
- Χρόνια υπερκαπνία (υπερβολική συσσώρευση διοξειδίου του άνθρακα στο αίμα)
- Πνευμονική υπέρταση
- Συχνές παροξύνσεις που ανταποκρίνονται ανεπαρκώς στην ενδοφλέβια χορήγηση αντιβιοτικών
- Υποσιτισμό, ιδιαίτερα σε γυναίκες ασθενείς.

Σε ασθενείς με επίμονο πνευμοθώρακα και υποτροπιάζουσα μαζική αιμόπτυση θα πρέπει να εξετάζεται το ενδεχόμενο νωρίτερης παραπομπής.

Η περιορισμένη δεξαμενή δωρητών καθορίζει τον αριθμό των πιθανών μεταμοσχεύσεων. Οι εθνικές πολιτικές βελτιστοποιούν την αποτελεσματικότητα της κατανομής οργάνων με διαφορετικό τρόπο, ανάλογα με τα συστήματα αξιολόγησης δότη και την πρακτική/γεωγραφική επιμελητεία. Η ιεράρχηση των επειγόντων περιπτώσεων γίνεται σε εθνικό επίπεδο. Η πολυπλοκότητα του χρόνου μεταμόσχευσης-παραπομπής απαιτεί στενή επαφή με το κέντρο μεταμοσχεύσεων, ώστε να βοηθήσει τους ασθενείς να επεξεργαστούν περίπλοκες πληροφορίες και να κάνουν συνειδητές επιλογές. Η τακτική και λεπτομερής επικοινωνία με το κέντρο μεταμοσχεύσεων είναι ζωτικής σημασίας επίσης για να επιτρέπεται η τακτική ενημέρωση της κλινικής προόδου όλων των ασθενών που είναι στη λίστα αναμονής.[46][47]

3.14 Διαχείρισης της ηπατικής νόσου

Η ηπατική νόσος που σχετίζεται με την κυστική ίνωση (CFLD Cystic Fibrosis associated Liver Disease) είναι μια χολική κίρρωση που εμφανίζεται συνήθως πριν από την ηλικία των 20 ετών και μπορεί να οδηγήσει σε πυλαία υπέρταση και ηπατική ανεπάρκεια. Πολλοί ασθενείς με παγκρεατική ανεπάρκεια κυστικής ίνωσης θα έχουν ενδείξεις ηπατικής νόσου. Το κέντρο ΚΙ θα πρέπει να παρακολουθεί όλους τους ασθενείς, με τακτικές εξετάσεις αίματος (έλεγχος των ηπατικών ενζύμων), απεικονιστικές και άλλες διαγνωστικές εξετάσεις για την παρακολούθηση της εξέλιξης της νόσου και την ανίχνευση τυχόν επιπλοκών. Το ουρσοδεοξυχολικό οξύ (Ursodeoxycholic acid UDCA) συνιστάται για κάθε ασθενή με κυστική ίνωση με παθολογία του ηπατοχολικού συστήματος, καθώς μπορεί να βελτιώσει τη λειτουργία του ήπατος και να επιβραδύνει την εξέλιξη της ηπατικής νόσου. Η πιο αποτελεσματική δόση UDCA είναι 20–30 mg/kg σωματικού βάρους/ημέρα (υψηλότερη από τις δόσεις που χρησιμοποιούνται σε άλλες ηπατικές παθήσεις).

Οι ασθενείς με πυλαία υπέρταση θα πρέπει να παραπέμπονται σε γαστρεντερολόγο/ηπατολόγο για ενδοσκόπηση προληπτικού ελέγχου και αντιμετώπιση των επιπλοκών της πνευμονικής υπέρτασης. Η τακτική διαχείριση των ασθενών με ΚΙ με κίρρωση θα πρέπει να περιλαμβάνει ανοσοποίηση κατά των ιών της ηπατίτιδας Α και Β, αποφυγή ΜΣΑΦ (Μη στεροειδή αντιφλεγμονώδη φάρμακα-NSAIDs Non-steroidal anti-inflammatory drugs) και ηπατοτοξικών παραγόντων (π.χ. αλκοόλ) και παρακολούθηση της λειτουργικής κατάστασης του ήπατος (π.χ. Χρόνος προθρομβίνης, αλβουμίνη). Το Κέντρο θα πρέπει να διαθέτει μια οδό παραπομπής σε πρόγραμμα μεταμόσχευσης ήπατος, για εκείνους τους ασθενείς με προχωρημένο στάδιο ηπατικής νόσου.

Σε όλους τους ασθενείς με κυστική ίνωση, συμπεριλαμβανομένων εκείνων στους οποίους έχει αναπτυχθεί η CFLD, είναι απαραίτητη μια καλά ισορροπημένη διατροφή που περιλαμβάνει συμπληρώματα λιποδιαλυτών βιταμινών. Η πρόσληψη πρωτεΐνης δεν πρέπει να περιορίζεται, εκτός εάν υπάρχουν σημεία μη αναστρέψιμης ηπατικής ανεπάρκειας και ηπατικής εγκεφαλοπάθειας.[48][49]

3.15 Αναπαραγωγική υγεία και εγκυμοσύνη

Ο προγραμματισμός μιας εγκυμοσύνης για άτομα με ΚΙ είναι απαραίτητο να περιλαμβάνει προγεννητικό έλεγχο προ σύλληψης για να περιοριστεί ο κίνδυνος απόκτησης πάσχοντος παιδιού. Καθώς η ΚΙ είναι αυτοσωμική υπολειπόμενη ως προς την κληρονομικότητα, κάθε βρέφος από μητέρα με ΚΙ θα είναι υποχρεωτικά φορέας μιας μετάλλαξης CFTR. Εάν ο αναπαραγωγικός σύντροφος προσδιορίζεται ως φορέας ΚΙ, συνιστάται πρόσθετη γενετική συμβουλευτική για συζήτηση αναπαραγωγικών επιλογών, συμπεριλαμβανομένης της δωρεάς σπέρματος ή ωαρίου, προεμφυτευτικού γενετικού ελέγχου και προγεννητικού διαγνωστικού ελέγχου. Οι γυναίκες με ΚΙ σε γενικές γραμμές μπορούν να συλλάβουν με

φυσικό τρόπο. Σε περιπτώσεις επιβαρυνμένης υγείας υπάρχει η πιθανότητα μειωμένης γονιμότητας. Σε αυτήν την περίπτωση υπάρχει ένας αριθμός διαφορετικών επιλογών υποβοηθούμενης αναπαραγωγής, όπως η εξωσωματική γονιμοποίηση (IVF In vitro fertilization) και η ενδομήτρια σπερματέγχυση (IUI Intrauterine Insemination). Ωστόσο, παρά την υπογονιμότητα στις γυναίκες με ΚΙ, παρατηρείται αυξημένο ποσοστό μη προγραμματισμένων κυήσεων, κάτι το οποίο καθιστά επιτακτική την ανάγκη συμβουλευτικής σχετικά με την αντισύλληψη. Οι αλληλεπιδράσεις φαρμάκων πρέπει επίσης να λαμβάνονται υπόψη όταν γίνεται επιλογή αντισυλληπτικής μεθόδου, λόγω συννοσηρότητων, όπως ηπατική νόσος, διαβήτης και αυξημένος κίνδυνος οστεοπόρωσης. Οι περισσότεροι άνδρες με κυστική ίνωση θα είναι αζωοσπερμικοί (98%) και θα πρέπει να ενημερώνονται για αυτό το εύρημα σε κατάλληλη ηλικία. Οι ασθενείς θα πρέπει να λαμβάνουν κατάλληλες συμβουλές σχετικά με τις επιλογές γονιμότητας, συμπεριλαμβανομένων των τεχνικών υποβοηθούμενης αναπαραγωγής.[50]

Η εγκυμοσύνη μπορεί να περιπλέξει τη διαχείριση των γυναικών με ΚΙ. Το Κέντρο θα πρέπει πάντα να ρωτά για πιθανή εγκυμοσύνη όταν αξιολογεί γυναίκες αναπαραγωγικής ηλικίας, ειδικά όταν εξετάζονται πρόσθετα φάρμακα που αντενδείκνυνται κατά την εγκυμοσύνη. Η έγκυος ασθενής θα πρέπει πάντα να θεωρείται ότι έχει εγκυμοσύνη υψηλού κινδύνου λόγω των πιθανών πνευμονικών και διατροφικών-μεταβολικών επιπλοκών και θα πρέπει να εξετάζεται από μαιευτήρα με εμπειρία σε περιπτώσεις υψηλού κινδύνου. Τα περισσότερα φάρμακα που χρησιμοποιούνται για τη θεραπεία της νόσου θεωρούνται ασφαλή κατά την εγκυμοσύνη και τη γαλουχία, αλλά πρέπει να αναγνωριστούν εξαιρέσεις, συμπεριλαμβανομένων των περιορισμένων δεδομένων σχετικά με την ασφάλεια των ρυθμιστών διαμεμβρανικής αγωγιμότητας (CFTR) κατά τη σύλληψη, την εγκυμοσύνη και τη γαλουχία. Η απόφαση για τη συνέχιση ή τη διακοπή των χρόνιων θεραπειών κατά την εγκυμοσύνη απαιτεί εξισορρόπηση της υγείας της γυναίκας και των πιθανών κινδύνων για το έμβρυο. Η διακοπή μιας χρόνιας θεραπείας ενέχει τον κίνδυνο επιδείνωσης της υγείας της μητέρας, κάτι που μπορεί να επηρεάσει δυσμενώς και το έμβρυο.

Ωστόσο, πρέπει επίσης να ληφθούν υπόψη οι πιθανοί άγνωστοι κίνδυνοι για το έμβρυο. Ο διαβήτης είναι συχνός σε κυήσεις γυναικών με ΚΙ. Ο ανεπαρκής γλυκαιμικός έλεγχος κατά το πρώτο τρίμηνο σχετίζεται με αυξημένο κίνδυνο εμβρυϊκών δυσπλασιών. Συνιστάται ένα τεστ ανοχής γλυκόζης από το στόμα να πραγματοποιείται πριν από την εγκυμοσύνη και να επαναλαμβάνεται σε διάφορες χρονικές στιγμές κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης. Η ποιότητα και η τήρηση της θεραπείας ρουτίνας, εκκαθάρισης των αεραγωγών και εισπνεόμενων θεραπειών, θα πρέπει να επανεξεταστούν για την πρόληψη πνευμονικών παροξύνσεων. Οι φυσιοθεραπευτές θα πρέπει να ενθαρρύνουν προσαρμοσμένη φυσική δραστηριότητα. Δεν συνιστώνται ειδικές τεχνικές κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης, αλλά αυτές πρέπει να προσαρμοστούν για να ελαχιστοποιηθεί η πίεση στη μήτρα και την κάτω κοίλη φλέβα. Μπορεί να ενδείκνυνται ψυχολογικές παρεμβάσεις για την πρόληψη του άγχους και της κατάθλιψης και για την ενθάρρυνση της καλής τήρησης της θεραπείας.[51]

Στις περιπτώσεις εγκυμοσύνης σε ασθενείς μετά από μεταμόσχευση πνεύμονα απαιτείται εξαιρετική προσοχή. Συνολικά, υπάρχει η δυνατότητα για επιτυχείς εγκυμοσύνες, αλλά

αυτή η επιλογή θα πρέπει να εξετάζεται πολύ σοβαρά, καθώς πρόκειται για εγκυμοσύνες υψηλού κινδύνου με σχετικούς κινδύνους για απόρριψη μοσχεύματος, προωρότητα και νεογνά με χαμηλό βάρος γέννησης. Ο θηλασμός γενικά δεν συνιστάται σε έναν λήπτη μεταμόσχευσης πνεύμονα, καθώς πολλά ανοσοκατασταλτικά φάρμακα περνούν από το μητρικό γάλα και μπορεί να είναι επιβλαβή για το βρέφος. Συνιστάται επίσης προσοχή με τη χρήση ανοσοκατασταλτικών φαρμάκων κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης. Για το λόγο αυτό, ορισμένα κέντρα μεταμόσχευσης πνεύμονα ζητούν από τις λήπτριες να αποφεύγουν την εγκυμοσύνη εντελώς, ενώ άλλα συνιστούν να περιμένουν τουλάχιστον δύο χρόνια μετά τη μεταμόσχευση για να έχουν την ευκαιρία να επιτύχουν με ασφάλεια τις χαμηλότερες δυνατές δόσεις ανοσοκατασταλτικών φαρμάκων πριν από την εγκυμοσύνη. Υπάρχουν μερικές μοναδικές προκλήσεις που πρέπει να ληφθούν υπόψη σε γυναίκες με ΚΙ που έχουν υποβληθεί σε μεταμόσχευση πνεύμονα, όπως η απόρριψη του μεταμοσχευμένου πνεύμονα από τη μητέρα και βρεφικές επιπλοκές δευτερεύουσες στην κατάσταση της υγείας της μητέρας ή από ανοσοκατασταλτικά φάρμακα. Οι επιπλοκές της μητέρας και του εμβρύου σε εγκυμοσύνη μετά από μεταμόσχευση πνεύμονα είναι δυστυχώς υψηλές.

Η ανατροφή των παιδιών επιβάλλει αυξημένη επιβάρυνση στην υγεία των γυναικών με ΚΙ, με τις προκλήσεις της φροντίδας του νεογέννητου, τις φυσιολογικές αλλαγές μετά τον τοκετό και τη διατήρηση των θεραπειών για ΚΙ. [52] [53]

3.16 Διάγνωση βρέφους και υποστήριξη γονέων

Η διάγνωση της ΚΙ για την πλειοψηφία των ασθενών γίνεται κατά τον προσυμπτωματικό έλεγχο νεογνών. Ο έλεγχος για ΚΙ στοχεύει στην ελαχιστοποίηση της νοσηρότητας και της θνησιμότητας, ωστόσο τα πιθανά μειονεκτήματα πρέπει να αναγνωριστούν και οι επιπτώσεις να ελαχιστοποιηθούν. Η διάγνωση της ΚΙ είναι τραυματική, ειδικά σε ένα κατά τα άλλα υγιές βρέφος. Οι γονείς μπορεί να βιώσουν δυσπιστία και αποσύνδεση από τη διάγνωση και το μωρό, η οποία μπορεί να διαρκέσει παραπάνω από τις πρώτες εβδομάδες. Πρέπει να προσφέρεται προληπτική συμβουλευτική και συναισθηματική υποστήριξη για να αξιολογηθεί η κατανόηση των πληροφοριών από τους γονείς, οι αντιδράσεις στη διάγνωση και ο τρόπος αντιμετώπισης, οι ανάγκες υποστήριξης και οι διαθέσιμοι πόροι. Οι γονείς θα πρέπει να συμμετέχουν στην εκπαίδευση σχετικά με το παιδί τους που μεγαλώνει με κυστική ίνωση, διασφαλίζοντας την ισορροπία μεταξύ της διαχείρισης μιας πολύπλοκης κατάστασης υγείας και της ευκαιρίας να μεγαλώσει το παιδί τους με αυτοεκτίμηση και κατανόηση. Οι οικογένειες θα πρέπει να διατηρούν την προσδοκία ότι το παιδί τους θα εισέλθει στην ενήλικη ζωή έχοντας μια καλή ποιότητα ζωής με επιτεύγματα παρόμοια με τα συνομήλικα άτομα που δεν έχουν κυστική ίνωση.

Τα ελάχιστα αποδεκτά πρότυπα αναφοράς διάγνωσης της ΚΙ στην οικογένεια ορίζουν ότι:

- Ένας επαγγελματίας υγείας εξειδικευμένος στην ΚΙ θα πρέπει να συζητήσει το αποτέλεσμα της διάγνωσης αυτοπροσώπως με τους γονείς.

- Η οικογένεια θα πρέπει να λάβει γραπτές πληροφορίες για να τις διαβάσει μετά την ενημέρωση.
- Η οικογένεια πρέπει να έχει σαφή κατανόηση των βραχυπρόθεσμων και μακροπρόθεσμων σχεδίων σε σχέση με τη διαχείριση του παιδιού.

Βασικές αρμοδιότητες είναι η παροχή συμβουλευτικής υποστήριξης αναφορικά με τους τρόπους:

- καθιέρωσης της θεραπείας στην καθημερινή ρουτίνα του βρέφους
- υποστήριξης των γονέων για την αποδοχή και εφαρμογή της θεραπείας
- ενημέρωσης της οικογένειας και του στενού περιβάλλοντος για την ιατρική κατάσταση
- ψυχοκοινωνικής παρακολούθησης των γονέων, εφόσον απαιτείται, συμπεριλαμβανομένης της συμβουλευτικής για ζεύγη
- οικονομικής υποστήριξης της οικογένειας με προνόμια-επιδόματα και άλλες πηγές ενίσχυσης. [54]

3.17 Ψυχοκοινωνική υποστήριξη

Η ζωή με ΚΙ μπορεί να είναι συναισθηματικά και σωματικά δύσκολη για τον ασθενή με ΚΙ και τους συγγενείς του. Η πάθηση και η αντιμετώπισή της επηρεάζουν την ικανότητα αντιμετώπισης των συνήθων καθημερινών καθηκόντων και των απροσδόκητων γεγονότων της ζωής. Η ψυχοκοινωνική φροντίδα είναι πλέον καλά ενσωματωμένη στην ιατρική ομάδα και υπάρχει σημαντικός όγκος βιβλιογραφίας που καθορίζει τα βασικά στοιχεία του ρόλου της ψυχοκοινωνικής μέριμνας.

Τα παιδιά με ΚΙ βιώνουν επανειλημμένα γεγονότα που σχετίζονται με την ασθένεια, όπως ο πόνος, οι επαναλαμβανόμενες ιατρικές διαδικασίες, ο φόβος του θανάτου και η αμηχανία που προκαλεί το γεγονός ότι διαφέρουν σωματικά από τα άλλα παιδιά. Για τους λόγους αυτούς διατρέχουν αυξημένο κίνδυνο για ψυχολογικά προβλήματα, προβλήματα προσκόλλησης και συμπεριφοράς, και έχουν περισσότερες πιθανότητες να παρουσιάσουν κατάθλιψη, άγχος, χαμηλότερη αυτοεκτίμηση και σοβαρές συναισθηματικές διαταραχές. Οι έφηβοι με ΚΙ αναφέρουν περισσότερα προβλήματα στις οικογενειακές τους σχέσεις, με συχνότερα αυτά στις σχέσεις γονέων-εφήβων, που σχετίζονται με περισσότερα ψυχολογικά προβλήματα στο παιδί με ΚΙ. Το άγχος και η κατάθλιψη εμφανίζονται επίσης ιδιαίτερα έντονα στους γονείς ατόμων με ΚΙ. Η υποστήριξη για αυτά τα προβλήματα θα πρέπει να είναι διαθέσιμη από την θεραπευτική μονάδα.[55]

Τα άτομα με κυστική ίνωση και τα μέλη της οικογένειάς τους ή οι φροντιστές τους θα χρειαστούν συναισθηματική υποστήριξη και κάποιος μπορεί να χρειαστούν εξειδικευμένη ψυχολογική φροντίδα, ειδικότερα:

- κατά τη διάγνωση
- σε περιόδους μετάβασης (για παράδειγμα, αλλαγή σχολικού περιβάλλοντος, μετάβαση από την εκπαίδευση στην εργασία ή μετάβαση στην ανεξάρτητη διαβίωση)
- σε σχέση με τη γονιμότητα, συμπεριλαμβανομένου του οικογενειακού προγραμματισμού, της εγκυμοσύνης και της υπογονιμότητας
- για την αντιμετώπιση των επιπλοκών της κυστικής ίνωσης
- κατά τη μεταμόσχευση οργάνων ή την αναμονή για αυτήν
- όταν πλησιάζει το τέλος της ζωής.

Η διεπιστημονική ομάδα πρέπει να αξιολογεί τακτικά την ψυχολογική κατάσταση των ατόμων με ΚΙ. Η επιτήρηση για την κατάθλιψη και το άγχος σε ασθενείς και φροντιστές θα πρέπει να διεξάγεται κατά τη διάρκεια της ετήσιας ανασκόπησης με ψυχομετρικά τεστ ,για παράδειγμα: HADS (Hospital Anxiety and Depression Scale, Νοσοκομειακή Κλίμακα Άγχους και Κατάθλιψης), CES-D (Center for Epidemiological Studies-Depression, Κέντρο Επιδημιολογικών Μελετών – Κλίμακα Κατάθλιψης).

Οι αυξημένες ψυχομετρικές βαθμολογίες απαιτούν διαγνωστική επιβεβαίωση. Αυτό θα πρέπει να γίνει από τον ψυχολόγο της θεραπευτικής ομάδας μέσω κλινικής συνέντευξης. Όπου δεν υπάρχει διαθέσιμος ειδικός ψυχολόγος, θα πρέπει να εξετάζεται η παραπομπή σε φορείς ψυχικής υγείας. Η ψυχολογική παρέμβαση όταν απαιτείται, πρέπει να υποστηρίζεται λαμβάνοντας υπόψη τις πρακτικές, κοινωνικές, εκπαιδευτικές και επαγγελματικές ανάγκες του ασθενούς και των φροντιστών του.[56][57]

Κεφάλαιο 4: Περιγραφή προτύπου CDSS

Ορίσαμε ένα CDSS ως οποιοδήποτε ηλεκτρονικό ή μη σύστημα που έχει σχεδιαστεί για να βοηθά άμεσα στη λήψη κλινικών αποφάσεων, στο οποίο τα χαρακτηριστικά μεμονωμένων ασθενών χρησιμοποιούνται για τη δημιουργία ειδικών αξιολογήσεων ή συστάσεων για τον ασθενή και στη συνέχεια παρουσιάζονται στους κλινικούς γιατρούς για εξέταση.

Η ανάπτυξη συστημάτων υποστήριξης κλινικών αποφάσεων είναι ένα πολύπλοκο έργο. Τα συστήματα αυτά πρέπει να παρέχουν στους κλινικούς πληροφορίες σχετικά με τα προβλήματα υγείας που σχετίζονται με την ασθένεια ή την κατάσταση υγείας ενός ασθενούς, τις επιλογές παρέμβασης-θεραπείας με τα σχετικά οφέλη και κινδύνους, μεθόδους για την ανάδειξη των προτιμήσεων των ασθενών και μηχανισμούς με τους οποίους οι προτιμήσεις αυτές ενσωματώνονται συστηματικά στη φροντίδα του ασθενούς και κοινοποιούνται μεταξύ των παρόχων υγειονομικής περίθαλψης. Για να είναι πραγματικά χρήσιμα, τα συστήματα αυτά πρέπει επίσης να είναι αποδεκτά από τους επαγγελματίες υγείας, με εύκολη εφαρμογή στην κλινική πρακτική, και θα πρέπει να τεκμηριώνεται η βελτίωση της λήψης κλινικών αποφάσεων και των αποτελεσμάτων υγείας των ασθενών. Ως εκ τούτου, η ανάπτυξη τέτοιων συστημάτων απαιτεί την ενσωμάτωση γνώσεων από τέσσερις τομείς:

- τον κλινικό τομέα, για την κατανόηση του προβλήματος λήψης αποφάσεων, όπως στην προκειμένη περίπτωση η κυστική ίνωση και τα συναφή με αυτήν προβλήματα, οι διαθέσιμες θεραπευτικές επιλογές και τα πιθανά οφέλη και βλάβες τους, λαμβάνοντας παράλληλα υπόψη τους ατομικούς παράγοντες κινδύνου και τις συννοσηρότητες των ασθενών
- την επιστήμη των αποφάσεων και την έρευνα σχετικά με την από κοινού λήψη αποφάσεων, για την εξασφάλιση του θεωρητικού υποβάθρου και των τεχνικών για την ανάδειξη των προτιμήσεων των ασθενών
- την ιατρική πληροφορική, για την παροχή της τεχνολογίας και των αλγορίθμων για τη συλλογή, την επεξεργασία, τη διάρθρωση, την παρουσίαση και την ενσωμάτωση των κλινικών στοιχείων με πληροφορίες σχετικά με τις προτιμήσεις των ασθενών – και
- οργανωτική γνώση, για την προσαρμογή του συστήματος στην ροή εργασίας και τις πρακτικές των επαγγελματιών υγείας, και στο οργανωτικό και επαγγελματικό πλαίσιο του περιβάλλοντος όπου πρόκειται να χρησιμοποιηθούν τέτοια συστήματα.[58]

4.1 Αναγνώριση χρήστη

Ένα τέτοιο ηλεκτρονικό σύστημα υποστήριξης αποφάσεων μπορεί να βοηθήσει σημαντικά τους επαγγελματίες υγείας στη διαχείριση των ασθενών με ΚΙ. Το προτεινόμενο CDSS θα επιτρέπει στους ασθενείς και τους κλινικούς να έχουν πρόσβαση στο σύστημα με τα στοιχεία σύνδεσής τους (login credentials) και θα εμφανίζει διαφορετικό μενού ανάλογα με

την ιδιότητά τους (επαγγελματίας υγείας, ασθενής ή φροντιστής ασθενούς). Το σύστημα θα πρέπει να είναι σχεδιασμένο κυρίως για επιτραπέζιους υπολογιστές, αλλά θα πρέπει να ανταποκρίνεται και να μπορεί να χρησιμοποιηθεί σε μικρότερες οθόνες, όπως αυτές των κινητών τηλεφώνων.

Συνολικά, ο σχεδιασμός του User Interface (UI - Διεπαφή χρήστη) ενός CDSS απαιτεί βαθιά κατανόηση των αναγκών των τελικών χρηστών και του πλαισίου στο οποίο θα χρησιμοποιηθεί το εν λόγω σύστημα. Ακολουθώντας μια προσέγγιση σχεδίασης με επίκεντρο τον χρήστη, οι προγραμματιστές CDSS μπορούν να δημιουργήσουν εργαλεία υποστήριξης αποφάσεων που είναι εύχρηστα, αποτελεσματικά και κατάλληλα για τις ανάγκες των παρόχων υγειονομικής περίθαλψης

Η αναγνώριση χρήστη σε ένα CDSS γίνεται συνήθως μέσω ενός συστήματος σύνδεσης που απαιτεί όνομα χρήστη και κωδικό πρόσβασης. Αυτό διασφαλίζει ότι μόνο εξουσιοδοτημένοι πάροχοι υγειονομικής περίθαλψης έχουν πρόσβαση στα δεδομένα ασθενών και στα εργαλεία υποστήριξης κλινικών αποφάσεων. Η ταυτοποίηση μπορεί να διαφέρει ανάλογα με τη συγκεκριμένη εφαρμογή του συστήματος. Μια συνήθης μέθοδος είναι η δημιουργία ατομικών λογαριασμών με μοναδικά στοιχεία σύνδεσης, που δημιουργούνται και εκχωρούνται από τον πάροχο υγειονομικής περίθαλψης ή τον διαχειριστή του CDSS. Ορισμένα CDSS ενδέχεται επίσης να χρησιμοποιούν μοναδικά αναγνωριστικά, όπως γραμμωτούς κώδικες, κωδικούς QR ή κάρτες αναγνώρισης ασθενών. Οι επαγγελματίες υγείας μπορούν να χρησιμοποιούν την επαγγελματική τους ταυτότητα, όπως ένα όνομα χρήστη ή ένα αναγνωριστικό υπαλλήλου, μαζί με έναν κωδικό πρόσβασης, για να έχουν πρόσβαση στο σύστημα. Η επαγγελματική ταυτοποίηση μπορεί να περιλαμβάνει πρόσθετα μέτρα ασφαλείας, όπως έλεγχο ταυτότητας δύο παραγόντων ή έλεγχο ταυτότητας έξυπνης κάρτας, ώστε να διασφαλίζεται η πρόσβαση σε ευαίσθητα δεδομένα των ασθενών.[59]

Μια άλλη επιλογή είναι η χρήση μιας ασφαλούς πύλης ασθενών που είναι ενσωματωμένη στο CDSS. Ο ασθενής μπορεί να έχει πρόσβαση στην πύλη χρησιμοποιώντας τα υπάρχοντα στοιχεία σύνδεσης του παρόχου υγειονομικής περίθαλψης (όπως έναν αριθμό ταυτότητας ασθενούς ή έναν αριθμό ιατρικού φακέλου) και στη συνέχεια να προηγηθεί στο CDSS μέσω της πύλης. Αυτή η προσέγγιση μπορεί να παρέχει πρόσθετη ασφάλεια και προστασία για τα δεδομένα των ασθενών.

Ανεξάρτητα από τη συγκεκριμένη μέθοδο που χρησιμοποιείται, είναι σημαντικό να διασφαλιστεί ότι το CDSS έχει σχεδιαστεί με ισχυρά χαρακτηριστικά ασφαλείας για την προστασία των δεδομένων των ασθενών και τη συμμόρφωση με τους σχετικούς κανονισμούς (όπως το HIPAA στις Ηνωμένες Πολιτείες και το GDPR στην Ευρωπαϊκή Ένωση). Το CDSS θα πρέπει επίσης να περιλαμβάνει σαφείς κατευθυντήριες γραμμές για τη δημιουργία και τη διαχείριση κωδικών πρόσβασης, ώστε να διασφαλίζεται ότι οι λογαριασμοί των ασθενών παραμένουν ασφαλείς.[60][61]

4.2 User Interface για ασθενείς και φροντιστές:

4.2.1 Προφίλ ασθενούς

Η αρχική οθόνη για τους ασθενείς με ΚΙ θα περιλαμβάνει μια ολοκληρωμένη επισκόπηση της κατάστασης της υγείας του ατόμου και του ιατρικού του ιστορικού. Θα αναγράφονται εμφανώς βασικές δημογραφικές πληροφορίες, όπως η ηλικία, το βιολογικό φύλο και τα στοιχεία επικοινωνίας για εύκολη αναγνώριση και επικοινωνία.

Η οθόνη θα περιέχει ένα ειδικό τμήμα που παρουσιάζει το πλήρες ιατρικό ιστορικό του ασθενούς, συμπεριλαμβανομένων των σχετικών διαγνώσεων και θεραπειών. Το τμήμα αυτό μπορεί να περιλαμβάνει πληροφορίες σχετικά με προηγούμενα εργαστηριακά αποτελέσματα, νοσηλίες, χειρουργικές επεμβάσεις και εξειδικευμένες θεραπείες για την ΚΙ.

Στο επίκεντρο της αρχικής οθόνης θα βρίσκεται η τρέχουσα κατάσταση της υγείας του ασθενούς. Θα παρέχει μια περίληψη των συμπτωμάτων του, των ζωτικών σημείων (όπως η αναπνευστική λειτουργία, ο κορεσμός οξυγόνου κ.λπ.) και πληροφορίες σχετικά με τη φαρμακευτική αγωγή που λαμβάνει.

Οι ασθενείς θα έχουν τη δυνατότητα να εισάγουν νέα δεδομένα σχετικά με την κατάσταση της υγείας τους, τα οποία περιλαμβάνουν σημαντικές παραμέτρους όπως το βάρος, η πνευμονική λειτουργία και τα γαστρεντερικά συμπτώματα. Η διεπαφή χρήστη θα διαθέτει ειδικά πεδία εισαγωγής ή φόρμες όπου οι ασθενείς θα μπορούν εύκολα να εισάγουν αυτές τις πληροφορίες. Τα δεδομένα πνευμονικής λειτουργίας, όπως ο όγκος εξαναγκασμένης εκπνοής σε ένα δευτερόλεπτο (FEV1 Forced Expiratory Volume-one second), μπορούν να καταγράφονται είτε με τη χρήση συσκευής ατομικού σπιρομέτρου που είναι συνδεδεμένη με το CDSS, είτε με χειροκίνητη εισαγωγή της μέτρησης. Το σύστημα θα παρέχει σαφείς οδηγίες για τον τρόπο σωστής εκτέλεσης της δοκιμασίας πνευμονικής λειτουργίας, εξασφαλίζοντας την ακριβή και αξιόπιστη καταχώρηση δεδομένων. Οι ασθενείς θα μπορούν να επιλέγουν από έναν κατάλογο κοινών συμπτωμάτων ή να εισάγουν τα συμπτώματά τους χρησιμοποιώντας ελεύθερο κείμενο, εάν δεν είναι διαθέσιμα στον παρεχόμενο κατάλογο. Αυτή η ευελιξία επιτρέπει στους ασθενείς να περιγράφουν με ακρίβεια τα συμπτώματά τους και να παρέχουν πρόσθετο πλαίσιο, εάν χρειάζεται.

4.2.2 Τμήμα σημειώσεων

Επιπλέον, το CDSS θα περιλαμβάνει ένα τμήμα σημειώσεων όπου οι ασθενείς μπορούν να καταγράφουν προσωπικές παρατηρήσεις ή οποιαδήποτε σχετική πληροφορία θέλουν να κοινοποιήσουν στους παρόχους υγειονομικής περίθαλψης. Το τμήμα αυτό χρησιμεύει ως ψηφιακό ημερολόγιο για τους ασθενείς ώστε να καταγράφουν τις εμπειρίες τους, όπως η εμφάνιση νέων συμπτωμάτων, οι αλλαγές στη φαρμακευτική αγωγή ή τυχόν ανησυχίες που

μπορεί να έχουν. Οι πληροφορίες αυτές μπορεί να είναι πολύτιμες, καθώς παρέχουν πρόσθετες πληροφορίες για την κατάσταση υγείας του ασθενούς.

4.2.3 Ειδοποιήσεις

Το CDSS θα παρέχει ειδοποιήσεις για να υπενθυμίζει στους ασθενείς για επερχόμενα ραντεβού, προγραμματισμένες εξετάσεις όπως σπιρομέτρηση, ακτινογραφίες θώρακα και μικροβιολογικές καλλιέργειες, ή την τήρηση της φαρμακευτικής τους αγωγής. Επίσης, θα διαθέτει ανακοινώσεις για την ενημέρωση των ασθενών σχετικά με τα αποτελέσματα των εξετάσεών τους.[62]

4.2.4 Ενημέρωση και εκπαίδευση

Παράλληλα, το σύστημα θα διαθέτει μια ειδική ενότητα βιβλιογραφικών αναφορών και εκπαίδευσης. Αυτή η ενότητα θα αποτελέσει πολύτιμο βοήθημα για τους ασθενείς ώστε να ενημερώνονται για τις τελευταίες έρευνες και εξελίξεις στην κυστική ίνωση. Θα περιλαμβάνει παραπομπές σε επιστημονική βιβλιογραφία, ερευνητικές εργασίες και δημοσιεύσεις που σχετίζονται με την πάθησή τους, επιτρέποντας στους ασθενείς να εξερευνήσουν και να κατανοήσουν βαθύτερα τη νόσο και τη διαχείρισή της. Θα παρέχει πληροφορίες σχετικά με συνέδρια και εκδηλώσεις που εστιάζουν στη νόσο, δίνοντάς τους τη δυνατότητα να παρακολουθήσουν ή να λάβουν μέρος σε αυτές τις εκδηλώσεις για να διευρύνουν τις γνώσεις τους και να συμμετάσχουν στην κοινότητα της κυστικής ίνωσης. Οι ασθενείς θα έχουν πρόσβαση σε εκπαιδευτικό υλικό, όπως ενημερωτικά φυλλάδια, βίντεο και συνδέσμους προς αξιόπιστες διαδικτυακές πηγές. Αυτοί οι πόροι θα καλύπτουν διάφορες πτυχές της ασθένειας, όπως οι θεραπευτικές επιλογές, η διαχείριση της φαρμακευτικής αγωγής, οι οδηγίες διατροφής, οι συστάσεις άσκησης και οι πρακτικές αυτοφροντίδας. Παρέχοντας αξιόπιστο και ενημερωμένο εκπαιδευτικό υλικό, το σύστημα στοχεύει να ενισχύσει την εκπαίδευση των ασθενών και να τους υποστηρίξει στη λήψη τεκμηριωμένων αποφάσεων σχετικά με την υγεία τους. Αυτό τους δίνει τη δυνατότητα να συμμετέχουν ενεργά στη φροντίδα της πάθησής τους, να λαμβάνουν τεκμηριωμένες αποφάσεις και να διαχειρίζονται καλύτερα την κατάστασή τους.

4.2.5 Διαχείριση ραντεβού

Η διεπαφή ασθενούς θα παρέχει πληροφορίες σχετικά με τα επερχόμενα ραντεβού με το κέντρο παρακολούθησης και θα προσφέρει τη δυνατότητα προγραμματισμού νέων. Το CDSS θα εμφανίζει μια σαφή σύνοψη των προγραμματισμένων ραντεβού του ασθενούς, συμπεριλαμβανομένων των ημερομηνιών, των ωρών και τυχόν ειδικών οδηγιών ή απαιτήσεων που σχετίζονται με καθένα από αυτά. Αυτές οι πληροφορίες θα βοηθήσουν τους ασθενείς να παραμείνουν οργανωμένοι και προετοιμασμένοι για τις επερχόμενες επισκέψεις τους στο κέντρο κυστικής ίνωσης. Θα υπάρχει δυνατότητα προγραμματισμού

νέων ραντεβού απευθείας μέσω του συστήματος. Οι ασθενείς μπορούν να έχουν πρόσβαση σε μια ενότητα ημερολογίου, όπου θα επιλέγουν μια κατάλληλη ημερομηνία και ώρα για την επίσκεψη στο κέντρο παρακολούθησης, ανάλογα με τη διαθεσιμότητα και τις προτιμήσεις που έχουν οριστεί από αυτό. Το σύστημα θα ειδοποιήσει αυτόματα το κέντρο για περαιτέρω επεξεργασία, μειώνοντας τον διοικητικό φόρτο και διευκολύνοντας την αποτελεσματική διαχείριση των ασθενών. [62][63][64]

4.2.6 Λειτουργία συνομιλίας

Η λειτουργία συνομιλίας θα παρέχει μια πλατφόρμα για να διευκολύνει την απρόσκοπτη αλληλεπίδραση μεταξύ των ασθενών και των επαγγελματιών υγείας, επιτρέποντας τους να συμμετέχουν σε συνομιλίες σε πραγματικό χρόνο. Αυτό δίνει τη δυνατότητα στους ασθενείς να κάνουν ερωτήσεις, να ζητούν διευκρινίσεις και να συζητούν τις ανησυχίες τους χωρίς την ανάγκη προσωπικών ραντεβού, καθιστώντας την επικοινωνία πιο αποτελεσματική και βολική, μειώνοντας τις πιθανές καθυστερήσεις στην αντιμετώπιση των αναγκών. Εκτός από την επικοινωνία με τους επαγγελματίες, θα υπάρχει η δυνατότητα απευθείας συνομιλίας μεταξύ των πασχόντων. Αυτό επιτρέπει στους ασθενείς να συνδεθούν με άλλους που αντιμετωπίζουν παρόμοιες προκλήσεις και να μοιραστούν τις εμπειρίες τους, τις συμβουλές τους και την υποστήριξή τους. Τέτοιες αλληλεπιδράσεις μπορούν να ενισχύσουν την αίσθηση μιας υποστηρικτικής κοινότητας και να παρέχουν στους πάσχοντες πολύτιμες γνώσεις και συναισθηματική υποστήριξη. Για να διασφαλιστεί η ιδιωτικότητα και η ασφάλεια των πληροφοριών, τα δεδομένα των συνομιλιών θα κρυπτογραφούνται, τηρώντας τους αυστηρούς κανονισμούς προστασίας προσωπικών δεδομένων. Η κρυπτογράφηση είναι μια διαδικασία που μετατρέπει τα δεδομένα σε κωδικοποιημένη μορφή, καθιστώντας τα μη αναγνώσιμα από μη εξουσιοδοτημένα άτομα, διασφαλίζοντας τη διατήρηση της εμπιστευτικότητας.[65]

4.2.7 Αλγόριθμοι μηχανικής μάθησης

Το CDSS θα χρησιμοποιεί αλγόριθμους μηχανικής μάθησης για τον εντοπισμό μοτίβων στα δεδομένα υγείας του ασθενούς και θα τα συγκρίνει με τις κλινικές κατευθυντήριες γραμμές και βέλτιστες πρακτικές για τον προσδιορισμό της κατάλληλης πορείας δράσης. Το σύστημα θα αναλύει συνεχώς τα δεδομένα του ασθενούς για να εντοπίζει τυχόν αλλαγές ή ανωμαλίες, όπως ξαφνική μείωση της πνευμονικής λειτουργίας ή απώλεια βάρους, και θα παρέχει ανατροφοδότηση και ειδοποιήσεις σε πραγματικό χρόνο στον ασθενή και την μονάδα ΚΙ, όταν είναι απαραίτητο. Επιπλέον, θα υπάρχει δυνατότητα σύνδεσης με φορητές συσκευές, όπως συσκευές παρακολούθησης φυσικής κατάστασης ή έξυπνα ρολόγια, για τη συλλογή δεδομένων σε πραγματικό χρόνο και την περαιτέρω ενίσχυση της ικανότητας του συστήματος να ανιχνεύει αλλαγές στην κατάσταση της υγείας του ασθενούς. Συνολικά, οι αλγόριθμοι μηχανικής μάθησης του συστήματος και οι δυνατότητες ανάλυσης δεδομένων επιτρέπουν την προληπτική διαχείριση της φροντίδας και μπορούν δυνητικά να οδηγήσουν σε βελτιωμένα αποτελέσματα υγείας για τους ασθενείς με ΚΙ.[66][67]

4.2.8 Διαχείριση χρηστών

Το CDSS θα διαθέτει ένα σύστημα διαχείρισης χρηστών το οποίο θα επιτρέπει διαφορετικά επίπεδα πρόσβασης ανάλογα με την ηλικία του ασθενούς και τον ρόλο του χρήστη. Τα μέλη της οικογένειας και οι φροντιστές των ανήλικων ασθενών θα έχουν πρόσβαση στο σύστημα για την υποστήριξη της διαχείρισης της περίθαλψης του ασθενούς μέχρι την ενηλικίωσή του. Η πρόσβαση αυτή θα τους επιτρέπει να βλέπουν το ιατρικό ιστορικό και τις πληροφορίες υγείας του ανήλικου. Ωστόσο, μόλις ο ασθενής φτάσει στην ηλικία των 18 ετών, η πρόσβαση στις πληροφορίες υγείας θα περιορίζεται στον ίδιο τον ασθενή για λόγους προστασίας προσωπικών δεδομένων. Παρ' όλα αυτά, οι φροντιστές θα μπορούν να εξακολουθούν να λαμβάνουν ενημερώσεις σχετικά με ευρύτερες δραστηριότητες και εξελίξεις που σχετίζονται με την ΚΙ, όπως δράσεις του συλλόγου ασθενών, συνέδρια, βιβλιογραφία και γενικές εξελίξεις στον τομέα. Αυτό διασφαλίζει ότι οι φροντιστές μπορούν να παραμένουν ενημερωμένοι και να συμμετέχουν στην ευρύτερη κοινότητα της ΚΙ, προφυλάσσοντας ταυτόχρονα την ιδιωτικότητα του ενήλικου ασθενούς.[68]

4.2.9 Μεταμοσχευμένοι ασθενείς

Οι μεταμοσχευμένοι ασθενείς με κυστική ίνωση απαιτούν προσεκτική διαχείριση από μια ομάδα γιατρών διαφορετικών ειδικοτήτων, συμπεριλαμβανομένων των χειρουργών μεταμοσχεύσεων και των ανοσολόγων. Ωστόσο, η βασική λειτουργία του CDSS παραμένει και για αυτούς η ίδια, όπως περιγράψαμε παραπάνω.

Το σύστημα θα εξακολουθεί να επιτρέπει στους ασθενείς να εισάγουν δεδομένα σχετικά με την κατάσταση της υγείας τους, συμπεριλαμβανομένων των συμπτωμάτων τους και της χρήσης φαρμάκων, να λαμβάνουν ανατροφοδότηση και συστάσεις με βάση αυτά τα δεδομένα, να βλέπουν πληροφορίες σχετικά με τα επερχόμενα ραντεβού και να προγραμματίζουν νέα, καθώς και να συνομιλούν με την ιατρική ομάδα του κέντρου περίθαλψης ή με άλλους ασθενείς.

Ωστόσο, λόγω της πολυπλοκότητας της περίθαλψης των μεταμοσχευμένων ασθενών, μπορούν να προστεθούν στο σύστημα κάποια επιπλέον χαρακτηριστικά για την υποστήριξη της διαχείρισής τους, όπως εργαλεία διαχείρισης της φαρμακευτικής αγωγής και ειδοποιήσεις για πιθανές επιπλοκές ή αλληλεπιδράσεις φαρμάκων. Μπορεί να παρέχει υπενθυμίσεις για τις συνήθεις εξετάσεις παρακολούθησης, τα προγράμματα ανοσοποίησης και τις εξετάσεις για επιπλοκές μετά τη μεταμόσχευση, όπως καρδιαγγειακές παθήσεις ή κακοήθειες. Οι εν λόγω λειτουργικότητες μπορούν να βελτιώσουν τον έλεγχο, την επικοινωνία και τη συνολική διαχείριση των μεταμοσχευμένων ασθενών.[69]

4.3 User Interface για επαγγελματίες υγείας:

4.3.1 Αρχική σελίδα

Αφού ο χρήστης συνδεθεί με τους τρόπους ταυτοποίησης που περιγράψαμε παραπάνω, του παρουσιάζεται η αρχική σελίδα. Σε αυτήν, ο επαγγελματίας υγείας θα μπορεί να επιλέξει αν θέλει να δει τον κατάλογο των ασθενών που του έχουν ανατεθεί, ο οποίος μπορεί να διαχωριστεί ανά τύπο ασθενούς, ανά ημερομηνία προγραμματισμένου ραντεβού ή να περιλαμβάνει όλους τους ασθενείς. Οι τύποι ασθενών μπορεί να είναι παιδιατρικοί (ασθενείς κάτω των 16 ετών), μεταβατικοί ασθενείς (άνω των 16 ετών, αλλά που δεν έχουν ακόμη ολοκληρώσει τη διαδικασία μετάβασης στην κατηγορία των ενηλίκων) και ενήλικες. Θα έχει επίσης τη δυνατότητα να προσθέσει έναν νέο ασθενή ή έναν νέο επαγγελματία. Για να προσθέσει έναν ασθενή, ο χρήστης θα συμπληρώνει τον τύπο του ασθενούς, τα στοιχεία αναγνώρισης (όπως ονοματεπώνυμο, αριθμός ΑΜΚΑ, ημερομηνία γέννησης), στοιχεία επικοινωνίας, καθώς και πληροφορίες για τη μετάλλαξη και τη διάγνωση της ΚΙ. Για να προσθέσει έναν επαγγελματία, ο χρήστης θα συμπληρώνει τον τύπο του επαγγελματία, ο οποίος μπορεί να είναι γιατρός ή νοσηλεύτης, το όνομα, τον αριθμό άδειας άσκησης επαγγέλματος και την ειδικότητα.

Ο πίνακας καταλόγου ασθενών, θα παρουσιάζει βασικές πληροφορίες για αυτούς, όπως η ηλικία και η μετάλλαξη, επιτρέποντας στο χρήστη να επισκεφθεί το προφίλ του καθένα από αυτούς. Κάθε γραμμή του πίνακα θα διαθέτει ένα αναπτυσσόμενο μενού που επιτρέπει την εύκολη εναλλαγή των τύπων ασθενών. Το σύστημα θα μετακινεί αμέσως τον ασθενή στον αντίστοιχο πίνακα κατά την επιλογή. Ο χρήστης μπορεί επίσης να αναζητήσει έναν ασθενή με βάση το όνομά του ή τον ΑΜΚΑ.[70][71]

4.3.2 Προφίλ ασθενούς

Το προφίλ του ασθενούς θα περιλαμβάνει όλες τις σχετικές με αυτόν πληροφορίες, όπως περιγράψαμε πιο πάνω και στο user interface των ασθενών. Πιο συγκεκριμένα θα περιέχει τα προσωπικά του στοιχεία, συμπεριλαμβανομένων του ονόματος, της ηλικίας, της ημερομηνίας γέννησης, του φύλου, του αριθμού μητρώου της Ευρωπαϊκής Εταιρείας Κυστικής Ίνωσης (ECFS European Cystic Fibrosis Society), τηλέφωνο επικοινωνίας και πρόσωπο επικοινωνίας (δεδομένου ότι πολλοί από τους ασθενείς είναι ανήλικοι, οπότε η τηλεφωνική επαφή μπορεί να ανήκει σε γονέα ή κηδεμόνα). Περιέχει επίσης τον τύπο μετάλλαξης της ΚΙ μαζί με την ηλικία κατά τη διάγνωση και τον τύπο της διάγνωσης (για παράδειγμα έλεγχος νεογέννητου, κλινικά συμπτώματα). Οι πληροφορίες αυτές βοηθούν στην κατανόηση των συγκεκριμένων γενετικών χαρακτηριστικών έκφρασης των μεταλλάξεων του ασθενούς. Επίσης θα εμπεριέχει το πλήρες ιατρικό ιστορικό του, μια ολοκληρωμένη καταγραφή των προηγούμενων διαγνώσεων, θεραπειών, αποτελέσματα εξετάσεων, χειρουργικών επεμβάσεων, νοσηλείων και τυχόν σημαντικών ιατρικών συμβάντων που σχετίζονται με την ΚΙ ή άλλες παθήσεις, αλλά και λεπτομερείς

πληροφορίες σχετικά με τα τρέχοντα και προηγούμενα θεραπευτικά σχέδια που έχουν ακολουθηθεί, όπως φάρμακα, θεραπείες, ασκήσεις, διατροφικές παρεμβάσεις και τυχόν εξειδικευμένα σχέδια φροντίδας προσαρμοσμένα στις ανάγκες του. Επίσης θα υπάρχει ένα πλαίσιο πρόσθετων σημειώσεων όπου οι κλινικοί θα μπορούν να προσθέσουν σχετικές σημειώσεις ή παρατηρήσεις σχετικά με την κατάσταση της υγείας του ατόμου, την ανταπόκριση στη θεραπεία ή οποιαδήποτε άλλη σχετική πληροφορία που μπορεί να συμβάλει στη συνολική φροντίδα του. Οι σημειώσεις από τα προηγούμενα ραντεβού θα είναι επίσης διαθέσιμες, μέσω ενός καταλόγου που θα περιλαμβάνει όλες τις προηγούμενες επισκέψεις του ασθενούς, μαζί με τις σημειώσεις που καταγράφηκαν κάθε φορά.[72] [73]

4.3.3 Γραφήματα

Το σύστημα θα χρησιμοποιεί τα εργαστηριακά αποτελέσματα ενός ασθενούς για τη δημιουργία διαδραστικών γραφημάτων για κάθε εξέταση. Αυτά τα γραφήματα θα εμφανίζουν τα αποτελέσματα των εξετάσεων σε συνάρτηση με τις αντίστοιχες ημερομηνίες, επιτρέποντας στους χρήστες να παρατηρούν τυχόν μακροπρόθεσμες τάσεις. Ο χρήστης θα έχει τη δυνατότητα να μετατοπίζει, να μεγεθύνει και να επαναφέρει τα γραφήματα ανάλογα με τις ανάγκες. Επιπλέον, η σάρωση όλων των γραφημάτων κατά μήκος του άξονα x θα συγχρονίζεται, διευκολύνοντας την άμεση σύγκριση των αποτελεσμάτων. Περνώντας το ποντίκι πάνω από συγκεκριμένα σημεία στα γραφήματα, οι χρήστες θα μπορούν να δουν το αντίστοιχο αποτέλεσμα. Επίσης, το σύστημα θα ειδοποιεί τους κλινικούς εάν μια εξέταση έχει υπερβεί το συνιστώμενο διάστημα.[74]

4.3.4 Ειδοποιήσεις και ανακοινώσεις

Επίσης, θα υπάρχει ένα τμήμα ειδοποιήσεων και ανακοινώσεων, το οποίο θα ενημερώνει τους κλινικούς για σημαντικά στοιχεία που εντοπίζει το σύστημα, όπως χαμένα ραντεβού, προβλήματα τήρησης της φαρμακευτικής αγωγής ή μη φυσιολογικά εργαστηριακά αποτελέσματα. Το CDSS θα χρησιμοποιεί αλγορίθμους μηχανικής μάθησης για την ανάλυση και τον εντοπισμό μοτίβων στα δεδομένα υγείας του ασθενούς και θα ειδοποιεί τους γιατρούς όταν είναι απαραίτητο, βοηθώντας τους να κάνουν πιο ακριβείς διαγνώσεις και να λαμβάνουν σωστότερες αποφάσεις για τη θεραπεία των ασθενών. Το σύστημα μπορεί, επίσης, να παρέχει αυτοματοποιημένες συστάσεις υποστήριξης αποφάσεων, όπως βοηθητικούς οδηγούς, οι οποίοι μπορούν να ενεργοποιηθούν ή να απενεργοποιηθούν από τον χρήστη. Η μηχανική μάθηση μπορεί να βοηθήσει στην εξατομίκευση των συστάσεων αυτών, με βάση τα ατομικά χαρακτηριστικά και το ιατρικό ιστορικό του ασθενούς. Αυτές οι ειδοποιήσεις μπορούν να βοηθήσουν τους κλινικούς να λαμβάνουν καλά ενημερωμένες αποφάσεις και να ακολουθούν τις βέλτιστες πρακτικές στη διαχείριση της ΚΙ. Ακόμα, μπορεί να διαθέτει μηχανισμούς ανατροφοδότησης για να διασφαλίζουν την έγκαιρη ανταπόκριση στις ειδοποιήσεις, όπως αποστολή μηνύματος μέσω ηλεκτρονικού ταχυδρομείου στον βομβητή του ιατρού. Με αυτόν τον τρόπο το προτεινόμενο CDSS θα έχει τη δυνατότητα να βελτιώσει τα αποτελέσματα των ασθενών και να μειώσει το κόστος

της υγειονομικής περίθαλψης εξασφαλίζοντας την έγκαιρη παρέμβαση και την πρόληψη επιπλοκών.[75]

4.3.5 Έλεγχος πρόσβασης βάσει ρόλων

Η διαδικασία ταυτοποίησης για τους επαγγελματίες υγείας μπορεί να λαμβάνει υπόψη τους συγκεκριμένους ρόλους εργασίας τους, διασφαλίζοντας ότι έχουν κατάλληλη πρόσβαση στις πληροφορίες των ασθενών και στις λειτουργίες του συστήματος. Αυτό επιτυγχάνεται με την εφαρμογή ασφαλών διαδικασιών σύνδεσης και χρήση μηχανισμών ελέγχου πρόσβασης βάσει ρόλων (RBAC Role-Based Access Control) στο CDSS. Το RBAC είναι ένα ευρέως χρησιμοποιούμενο μοντέλο ελέγχου πρόσβασης, που κατηγοριοποιεί τους χρήστες σε ρόλους με βάση τις αρμοδιότητες και τα δικαιώματά τους. Οι πολιτικές ελέγχου πρόσβασης καθορίζουν τους ρόλους και τα σχετικά δικαιώματα εντός του CDSS. Μπορούν να οριστούν ρόλοι για γιατρούς, νοσηλευτές, διαχειριστές και άλλους επαγγελματίες υγείας. Σε κάθε ρόλο χορηγούνται συγκεκριμένα δικαιώματα πρόσβασης και προνόμια που είναι απαραίτητα για τα αντίστοιχα καθήκοντά του. Για τη διατήρηση της εμπιστευτικότητας, το σύστημα πρέπει να εμφανίζει πληροφορίες για τον ασθενή μόνο σε εξουσιοδοτημένους επαγγελματίες του τομέα της υγείας, όπως ο γιατρός και ο νοσηλευτής του ασθενούς. Η πρόσβαση στα δεδομένα των ασθενών θα πρέπει επίσης να περιορίζεται με βάση το επίπεδο εξουσιοδότησης που χορηγείται σε κάθε επαγγελματία υγείας, εφαρμόζοντας αυστηρότερους ελέγχους πρόσβασης για ευαίσθητες πληροφορίες όπως το ιατρικό ιστορικό και τα αποτελέσματα εξετάσεων. Για παράδειγμα, ένας νοσηλευτής μπορεί να έχει πρόσβαση σε βασικές πληροφορίες του ασθενούς, όπως το όνομα και η ηλικία, ενώ ένας γιατρός θα έχει πρόσβαση σε πιο λεπτομερή ιατρικά αρχεία. Ο μηχανισμός ελέγχου πρόσβασης βάσει ρόλων διασφαλίζει ότι μόνο οι εξουσιοδοτημένοι επαγγελματίες, βάσει των εργασιακών τους ρόλων και των αρμοδιοτήτων τους εντός του οργανισμού υγειονομικής περίθαλψης, μπορούν να βλέπουν ή να τροποποιούν τα δεδομένα των ασθενών.[76]

4.3.6 Προτάσεις και πακέτα συνταγών

Το σύστημα θα παρέχει στους ιατρούς τη δυνατότητα χρήσης προτάσεων και πακέτων συνταγών. Η συνταγή μπορεί να αφορά έκδοση παραπεμπτικού για εργαστηριακό ή απεικονιστικό έλεγχο ή οδηγία χορήγησης ενός φαρμάκου. Μια πρόταση συνταγογράφησης θα προσδιορίζει όλες τις πτυχές της δεδομένης συνταγής, όπως την ονομασία του φαρμάκου, την μορφή (π.χ. δισκίο, εκνέφωμα ή σκόνη για εισπνοή), τον τρόπο χορήγησης και την δοσολογία. Μπορούν να δημιουργηθούν σύνολα συνταγών για συγκεκριμένους σκοπούς, όπως για την εισαγωγή στη μονάδα ΚΙ ή για τον ετήσιο έλεγχο του ασθενούς ή για τη διάγνωση και τη θεραπεία μιας συγκεκριμένης κατάστασης (π.χ. πνευμονική παρόξυνση). Τα πακέτα συνταγών εξασφαλίζουν εξοικονόμηση χρόνου κατά τη συνταγογράφηση, ενισχύουν την τήρηση των βέλτιστων πρακτικών με την ενσωμάτωση

κατευθυντήριων γραμμών και παρέχουν πρόσθετα οφέλη, όπως ολοκληρωμένα εργαλεία υπολογισμού δοσολογίας ή ηλεκτρονική διαβίβαση των συνταγών στα φαρμακεία.[77]

4.3.7 Φαρμακευτική αγωγή

Το CDSS χρησιμεύει ως πολύτιμο εργαλείο σε διάφορες πτυχές της διαχείρισης της φαρμακευτικής αγωγής, όπως στον εντοπισμό πιθανών αλληλεπιδράσεων μεταξύ φαρμάκων, την αξιολόγηση αλληλεπιδράσεων μεταξύ φαρμάκων και ασθενειών (π.χ. τα μη στεροειδή αντιφλεγμονώδη φάρμακα (ΜΣΑΦ) μπορεί να αυξήσουν τον κίνδυνο γαστρικού έλκους σε άτομα με ιστορικό γαστρεντερικής αιμορραγίας), την πρόληψη σφαλμάτων δοσολογίας (π.χ. λαμβάνοντας υπόψη το βάρος του ασθενούς), την εξέταση προϋπαρχουσών αλληλεπιδράσεων δραστικών ουσιών και την προειδοποίηση για αντενδείξεις που σχετίζονται με τη συνταγογράφηση, όπως οι αλλεργίες σε φάρμακα. Επιπλέον, η ηλεκτρονική συνταγογράφηση μέσω του CDSS μπορεί να προωθήσει τη χρήση ασφαλέστερων εναλλακτικών λύσεων εντός της ίδιας κατηγορίας ή φθηνότερων γενόσημων εκδοχών. Για παράδειγμα, μια νοσοκομειακή υπηρεσία μπορεί να επιθυμεί να προωθήσει ένα οικονομικά αποδοτικό φάρμακο για να συμβάλει στον έλεγχο του κόστους του ιδρύματος. Αυτές οι ειδοποιήσεις μπορούν να βοηθήσουν τους γιατρούς να λαμβάνουν πιο τεκμηριωμένες αποφάσεις και να αποφεύγουν ανεπιθύμητα συμβάντα.[78]

Ένα CDSS μπορεί να συμβάλει στη λήψη φαρμακογονιδιωματικών αποφάσεων, κατά τις οποίες η φαρμακευτική θεραπεία προσαρμόζεται στα γενετικά χαρακτηριστικά των ατόμων. Δεδομένου ότι η κατανόησή μας για τη συσχέτιση μεταξύ γονιδίων, νόσου και θεραπευτικής αποτελεσματικότητας αλλάζει συνεχώς, είναι πολύ δύσκολο οι μεμονωμένοι γιατροί να είναι αρκετά ενημερωμένοι ώστε να λαμβάνουν τέτοιες αποφάσεις χωρίς την υποστήριξη ενός επικαιροποιημένου συστήματος. Με βάση το γενετικό προφίλ του ασθενούς, το CDSS θα μπορεί να παρέχει συστάσεις σχετικά με τα καταλληλότερα φάρμακα για τη θεραπεία της ΚΙ. Για παράδειγμα, ορισμένα φάρμακα όπως οι τροποποιητές CFTR έχουν σχεδιαστεί για να στοχεύουν συγκεκριμένες μεταλλάξεις, οπότε το CDSS μπορεί να προτείνει το πιο αποτελεσματικό φάρμακο με βάση τις συγκεκριμένες παραλλαγές του γονιδίου του ασθενούς. Για παράδειγμα, για τις μεταλλάξεις Τάξης II, έχει αποδειχθεί ότι ένας συνδυασμός lumacaftor (διορθωτής) και ivacaftor (ενισχυτής) μειώνει τη συχνότητα των παροξύνσεων και αυξάνει σε μικρό βαθμό την πνευμονική λειτουργία. Το σύστημα θα ενημερώνει συνεχώς τη βάση δεδομένων του με την τελευταία έρευνα και γνώση σχετικά με τη γενετική της ΚΙ και τη φαρμακογονιδιωματική, διασφαλίζοντας την πρόσβαση στις πιο πρόσφατες και τεκμηριωμένες πληροφορίες κατά τη λήψη θεραπευτικών αποφάσεων.[79]

4.3.8 Διαχείριση νοσηλείας

Το πεδίο διαχείρισης νοσηλείας του CDSS θα αποτελέσει σημαντικό στοιχείο για τη διασφάλιση της αποτελεσματικής επικοινωνίας και του συντονισμού μεταξύ των

νοσηλευόμενων ασθενών, των επαγγελματιών υγείας και των φροντιστών. Το πεδίο αυτό θα παρέχει μια βάση αναφοράς για όλες τις πληροφορίες που σχετίζονται με τη νοσηλεία του ασθενούς, εξασφαλίζοντας ότι καταγράφονται και είναι διαθέσιμες στους εξουσιοδοτημένους χρήστες, διευκολύνοντας με αυτόν τον τρόπο την ολοκληρωμένη παρακολούθηση. Πιο συγκεκριμένα, θα υπάρχει μια ενότητα για την καταγραφή της συμπτωματολογίας κατά την εισαγωγή και σε όλη τη διάρκεια της παραμονής του ασθενούς στο νοσοκομείο. Θα υπάρχει διαθέσιμη σύνδεση με το προφίλ του ασθενούς για εύκολη πρόσβαση στο ιατρικό ιστορικό και την τρέχουσα φαρμακευτική αγωγή. Ο ιατρός θα εισάγει, επίσης, το πρόγραμμα εξετάσεων για τον νοσηλευόμενο, το οποίο μπορεί να περιλαμβάνει εργαστηριακές εξετάσεις, απεικονιστικές μελέτες και άλλες διαγνωστικές διαδικασίες που θα πραγματοποιηθούν κατά τη διάρκεια της νοσηλείας. Ακόμα, οι επαγγελματίες υγείας θα καταγράφουν τα φάρμακα που έχουν συνταγογραφηθεί και τις αντίστοιχες δοσολογίες τους για τον ασθενή σε μια ξεχωριστή υποενότητα. Το σύστημα θα ελέγχει τις καταγραφές, για τη διασφάλιση της ασφαλούς χορήγησης των φαρμάκων, ελαχιστοποιώντας πιθανές αλληλεπιδράσεις ή ανεπιθύμητες ενέργειες. Το CDSS θα παρέχει ειδοποιήσεις εάν ένα συνταγογραφούμενο φάρμακο ή μια δόση αντενδείκνυται με βάση το ιατρικό ιστορικό ή την τρέχουσα κατάσταση του ασθενούς. Επίσης, θα καταγράφονται οι υποστηρικτικοί μηχανισμοί που απαιτούνται για τη φροντίδα του ασθενούς κατά τη διάρκεια της νοσηλείας του στο νοσοκομείο, όπως οξυγονοθεραπεία, μηχανικός αερισμός ή ενδοφλέβια χορήγηση υγρών, ώστε να διασφαλιστεί η παροχή της κατάλληλης θεραπευτικής φροντίδας στον ασθενή. Η υποενότητα των σημειώσεων παρακολούθησης θα επιτρέπει στους θεράποντες ιατρούς να καταγράφουν την πρόοδο του ασθενούς κατά τη διάρκεια της νοσηλείας, των αλλαγών στα συμπτώματα, τα ζωτικά σημεία ή τις εργαστηριακές τιμές. Οι πληροφορίες που καταγράφονται σε αυτό το τμήμα θα είναι πολύ χρήσιμες για τους επαγγελματίες υγείας ώστε να λαμβάνουν τεκμηριωμένες αποφάσεις σχετικά με τη συνεχιζόμενη φροντίδα του ασθενούς και να προβαίνουν στις απαραίτητες προσαρμογές του θεραπευτικού σχεδίου. Τέλος, το CDSS θα διαθέτει ένα τμήμα για τις απαραίτητες ειδοποιήσεις του νοσηλευτικού προσωπικού, όπου ο ιατρός θα μπορεί να καταγράψει τυχόν κατευθυντήριες γραμμές ή οδηγίες για το νοσηλευτικό προσωπικό που φροντίζει τον ασθενή κατά τη διάρκεια της νοσηλείας. Το τμήμα αυτό θα παρέχει αυτοματοποιημένες ειδοποιήσεις και επισημάνσεις για την υπενθύμιση στο νοσηλευτικό προσωπικό σημαντικών εργασιών ή για την παρακολούθηση της κατάστασης του ασθενούς. Το σύστημα θα διευκολύνει επίσης την ασφαλή ανταλλαγή μηνυμάτων μεταξύ όλων των μελών της ομάδας φροντίδας και των ασθενών.[80] [81][82][83][84][85]

4.3.9 Διαχείριση μεταμόσχευσεων

Η λειτουργία μεταμόσχευσης είναι απαραίτητη, δεδομένου ότι ένα μικρό αλλά σημαντικό ποσοστό των ασθενών με ΚΙ πρέπει να υποβληθούν σε μεταμόσχευση, συνήθως των πνευμόνων. Αυτή η λειτουργία θα πρέπει να επιτρέπει στους γιατρούς να επισημαίνουν σε ποιο στάδιο της διαδικασίας μεταμόσχευσης βρίσκεται ένας ασθενής, εφόσον περνάει από αυτήν. Θα πρέπει επίσης να παρέχει έναν κατάλογο ασθενών σε μεταμόσχευση, με τη δυνατότητα προβολής μόνο των ασθενών που βρίσκονται σε συγκεκριμένο στάδιο, γεγονός

που επιτρέπει στους γιατρούς να βλέπουν, για παράδειγμα, τη λίστα αναμονής για μεταμοσχεύσεις. Τα στάδια της διαδικασίας μεταμόσχευσης θα πρέπει, κατ' αρχήν, να περιλαμβάνουν τουλάχιστον την παραπομπή, τη λίστα αναμονής και τα στάδια μετά τη μεταμόσχευση.[72][86]

4.4 Συστήματα Απάντησης Ερωτήσεων (QAS)

4.4.1 Αναζήτηση απαντήσεων σε κλινικά ερωτήματα

Η εκπόνηση μιας διάγνωσης και ενός σχεδίου θεραπείας περιλαμβάνει μια διαδικασία αναζήτησης (διερεύνηση και έρευνα) που κατευθύνεται από έμπειρους επαγγελματίες υγείας. Η συλλογιστική των κλινικών σε αυτή τη διαδικασία αναζήτησης μπορεί να είναι, για παράδειγμα, να θέτουν ερωτήσεις σχετικά με την περίπτωση, να αποφασίζουν ποιες παράμετροι (κλινικά και άλλα δεδομένα) σχετικά με έναν ασθενή είναι σημαντικό να συμπεριληφθούν και ποιες όχι, να διατυπώνουν πιθανές εξηγήσεις για τα συμπτώματα και να βλέπουν ομοιότητες με άλλες περιπτώσεις. Ο ιατρός πρέπει να αποφασίσει ποιες ερωτήσεις θα κάνει, ποια δεδομένα θα συγκεντρώσει, ποιες εξετάσεις θα πραγματοποιήσει και, αφού γίνει η διάγνωση, ποιες θεραπείες ή διαδικασίες θα χρησιμοποιήσει. Για να είναι αποτελεσματικοί, οι κλινικοί πρέπει να έχουν ακριβή δεδομένα, εξειδικευμένες γνώσεις και κατάλληλες δεξιότητες επίλυσης προβλημάτων.

Οι γιατροί δημιουργούν έως και έξι ερωτήσεις για κάθε συνάντηση με έναν ασθενή και οι ερωτήσεις αυτές μπορεί να είναι διαφόρων τύπων. Αν και είναι σημαντικό να καλύπτουν τις ανάγκες τους σε πληροφορίες, μελέτες έχουν δείξει ότι πολλές από τις ερωτήσεις μένουν αναπάντητες. Έχει παρατηρηθεί ότι περίπου το 45% των ερωτήσεων που θέτουν οι επαγγελματίες υγείας μένουν ανεξερευνήτες. Αυτό αποδίδεται συχνά σε αβεβαιότητες σχετικά με την απόκτηση άμεσων και έγκυρων απαντήσεων. Για όσους επιχείρησαν να βρουν απαντήσεις, περίπου το 41% από αυτούς δεν μπόρεσαν να εντοπίσουν τις απαραίτητες πληροφορίες. Οι γιατροί συχνά αναφέρουν ότι δεν έχουν αρκετό χρόνο για να αναζητήσουν απαντήσεις ή να χρησιμοποιήσουν νέες καινοτομίες. Οι περισσότεροι ρωτούσαν την πιο βολική πηγή πληροφοριών, δηλαδή άλλους γιατρούς, αντί να στραφούν στην ιατρική βιβλιοθήκη. Λιγότερα από δύο λεπτά διατέθηκαν ανά αναζήτηση. Λίγοι επαγγελματίες υγείας διεξήγαγαν βιβλιογραφικές αναζητήσεις. Παρατηρείται μια τάση των ιατρών να αποδέχονται την πρώτη διάγνωση που φαίνεται να εξηγεί επαρκώς όλα τα γεγονότα, χωρίς συνειδητή εξέταση άλλων πιθανοτήτων. [87]

Ένας τρόπος κάλυψης των αναγκών πληροφόρησης είναι η αναφορά στη δημοσιευμένη βιβλιογραφία για συναφή κλινικά στοιχεία. Αν και τα ερευνητικά άρθρα που είναι και επιστημονικά ακριβή όσο και κλινικά συναφή εμφανίζονται κυρίως σε λίγα μόνο επιλεγμένα περιοδικά, πολλά κλινικά στοιχεία εμφανίζονται σε ένα ευρύ φάσμα άλλων βιοϊατρικών περιοδικών. Ακόμη και με την ανάπτυξη μηχανών αναζήτησης για τη

διευκόλυνση της εύρεσης βιβλιογραφίας σχετικής με την βιοϊατρική, οι ανάγκες των ιατρών εξακολουθούν να μην μπορούν να ικανοποιηθούν σωστά. Ένας επαγγελματίας υγείας χρειάζεται κατά μέσο όρο περισσότερα από 30 λεπτά για να αναζητήσει μια απάντηση από μια βιβλιογραφική βάση δεδομένων, γεγονός που καθιστά αυτόν τον τρόπο αναζήτησης πληροφοριών μη πρακτικό και όχι εφαρμόσιμο στο κλινικό περιβάλλον.

Οι μηχανές αναζήτησης στο Διαδίκτυο (π.χ. Google) παρέχουν μια λύση για τους γιατρούς που αναζητούν απαντήσεις στα ερωτήματά τους. Ωστόσο, οι αναζητήσεις στο Διαδίκτυο αναπόφευκτα θέτουν προκλήσεις όσον αφορά τη συνάφεια και την ποιότητα του περιεχομένου των πληροφοριών. Επιπλέον, οι συμβατικές μηχανές αναζήτησης επιστρέφουν μεγάλους καταλόγους άρθρων αντί για αυτοτελείς απαντήσεις σε εξειδικευμένες ερωτήσεις, και πολλά από αυτά τα άρθρα αποδεικνύονται άσχετα με τις συγκεκριμένες ερωτήσεις, λόγω της αναπόφευκτης ασάφειας των ερωτημάτων των μηχανών αναζήτησης ανοικτού πεδίου.[88]

Υπάρχουν διάφορα ιστολόγια ή ιστότοποι όπου οι άνθρωποι μπορούν να θέτουν ερωτήσεις και να λαμβάνουν απαντήσεις, αλλά εξακολουθεί να είναι χρονοβόρος ο εντοπισμός των πληροφοριών που είναι σχετικές με την εκάστοτε ερώτηση. Στα συμβατικά συστήματα ανάκτησης πληροφοριών (Information Retrieval systems IR), οι εργαζόμενοι στον τομέα της υγείας δίνουν διάφορες πιθανές απαντήσεις σε ερωτήσεις και, στη συνέχεια, οι χρήστες εξετάζουν τις απαντήσεις που παρέχονται για να βρουν τη σωστή. Αυτό είναι χρονοβόρο και καθυστερεί την άμεση βοήθεια που απαιτείται για την επίλυση των πιεστικών αναγκών των ασθενών. Για να αντιμετωπιστούν οι προκλήσεις της ορθότητας στην απάντηση των ερωτήσεων και της μείωσης του χρόνου απόκρισης για τα συστήματα IR, έχουν εισαχθεί τα QAS (Question Answering Systems Συστήματα Απάντησης Ερωτήσεων) για την έγκαιρη και έγκυρη παροχή απαντήσεων στους εργαζόμενους στον τομέα της υγείας και στους ασθενείς τους.

4.4.2 Απάντηση Ερωτήσεων

Σε γενικές γραμμές, η Απάντηση Ερωτήσεων (Question Answering QA) μπορεί να οριστεί ως ένας κλάδος της επιστήμης των υπολογιστών ο οποίος επικεντρώνεται στην ανάπτυξη ενός συστήματος που μπορεί να απαντά αυτόματα σε ανθρώπινες ερωτήσεις σε φυσική γλώσσα. Συνήθως, το QA είναι ένα πρόγραμμα υπολογιστή, το οποίο μπορεί να λάβει απαντήσεις μέσω ερωτημάτων σε μια βάση δεδομένων. Τα συστήματα QA μπορούν να εξάγουν απαντήσεις από μη δομημένες συλλογές εγγράφων φυσικής γλώσσας. Ορισμένα παραδείγματα συλλογών εγγράφων που χρησιμοποιούνται για τα QAS, είναι τα εξής: συγκεντρωτικές αναφορές ειδήσεων, τοπικές συλλογές κειμένων αναφοράς, ιστοσελίδες και έγγραφα εσωτερικού οργανισμού, ένα υποσύνολο σελίδων του Παγκόσμιου Ιστού (www) ή ένα σύνολο σελίδων της Wikipedia.

Με τη σημαντική πρόοδο που έχει σημειώσει η ακαδημαϊκή έρευνα, τα QAS μπορούν να αντιμετωπίσουν ένα ευρύ φάσμα ερωτήσεων, συμπεριλαμβανομένων των ερωτήσεων

γεγονότων, ορισμών, καταλόγων, υποθετικών, πώς, γιατί, διαγλωσσικών και σημασιολογικά περιορισμένων ερωτήσεων. Με βάση την κάλυψη των τομέων των QAS, πολλοί ερευνητές τις ταξινομούν σε κλειστού και ανοικτού τύπου. Τα QAS κλειστού τύπου χρησιμοποιούν ερωτήσεις κάτω από έναν ορισμένο τομέα και μπορούν να αξιοποιήσουν τη γνώση συγκεκριμένου τομέα, η οποία συνήθως κατηγοριοποιείται σε οντολογίες. Στα QAS κλειστού τύπου, επιτρέπονται μόνο μερικά είδη ερωτήσεων. Αντίθετα, τα QAS ανοικτού τύπου βασίζονται σε γενικές οντολογίες και γνώση του κόσμου, οπότε αντιμετωπίζουν σχεδόν κάθε είδος ερώτησης. Επιπλέον, αυτά τα συστήματα διαθέτουν συνήθως περισσότερα δεδομένα που μπορούν να χρησιμοποιηθούν για την εξαγωγή απαντήσεων. Με βάση τη μορφή των δεδομένων, τα QAS μπορούν να χρησιμοποιήσουν κείμενο, εικόνες ή και τα δύο. Τα πολυτροπικά QAS χρησιμοποιούν πολλαπλές μορφές εισόδου από τους χρήστες για να απαντήσουν σε ερωτήσεις, όπως κείμενο και εικόνες. Οι πρόσφατες εξελίξεις στους τομείς της βιοϊατρικής, των ηλεκτρονικών εκδόσεων και της υπολογιστικής τεχνολογίας έχουν συμβάλει στην ταχεία αύξηση της βιοϊατρικής βιβλιογραφίας που είναι διαθέσιμη στο διαδίκτυο για τους ιατρούς.[89]

Η απάντηση ερωτήσεων είναι μία από τις σημαντικότερες και δυσκολότερες εργασίες επεξεργασίας φυσικής γλώσσας (Natural Language Processing NLP), η οποία επικεντρώνεται στις αλληλεπιδράσεις μεταξύ υπολογιστών και ανθρώπινης γλώσσας. Η NLP ασχολείται με το πρόβλημα του τρόπου με τον οποίο οι υπολογιστές προγραμματίζονται για να επεξεργάζονται και να αναλύουν μεγάλες ποσότητες δεδομένων φυσικής γλώσσας. Το αποτέλεσμα είναι ένας υπολογιστής που μπορεί να κατανοήσει το περιεχόμενο ενός εγγράφου. Οι κύριες προκλήσεις στο NLP για την QA περιλαμβάνουν την αναγνώριση ομιλίας, την ανάλυση συναισθήματος, την εξαγωγή πληροφοριών, την περίληψη κειμένου και τη δημιουργία φυσικής γλώσσας.

Οι βάσεις γνώσης και τα ετερογενή σώματα δεδομένων είναι από τις κύριες πηγές που χρησιμοποιούν τα QAS για να ερμηνεύσουν τις ερωτήσεις σε φυσική γλώσσα και να επιστρέψουν μια συνοπτική και σωστή απάντηση στον χρήστη. Το σύστημα μπορεί να απαντήσει σε ερωτήσεις με γεγονότα και ανοιχτές ερωτήσεις και να παρέχει απαντήσεις από ξένες πηγές χρησιμοποιώντας τεχνικές μετάφρασης. Ωστόσο, υπάρχουν ακόμη αρκετά προβλήματα σε αυτόν τον τομέα που χρειάζονται λύσεις, όπως ο τρόπος απάντησης των συγκεκριμένων ερωτήσεων που σχετίζονται με την υγεία.

4.4.3 Συστήματα απάντησης ιατρικών ερωτήσεων

Η δυσκολία στον τομέα της βιοϊατρικής είναι ότι τα περισσότερα τρέχοντα συστήματα χειρίζονται μόνο έναν περιορισμένο αριθμό ερωτήσεων και απαντήσεων, απαιτώντας περαιτέρω προσπάθεια για την αύξηση της αποτελεσματικότητάς τους. Μια από τις τρέχουσες λύσεις είναι η αντιστοίχιση νέων ερωτήσεων με ερωτήσεις που έχουν απαντηθεί προηγουμένως και είναι παρόμοιες.

Οι συνομιλητικοί βοηθοί όπως τα chatbots που έχουν κατασκευαστεί για να μιμούνται τις ανθρώπινες συζητήσεις κειμένου ή φωνής χρησιμοποιούνται σε διάφορους κλάδους, συμπεριλαμβανομένης της υγειονομικής περίθαλψης, καθώς μπορούν να βελτιώσουν τη φροντίδα των ασθενών ενισχύοντας την προσβασιμότητα, την εξατομίκευση και την αποτελεσματικότητα.[90]

Τα συστήματα απάντησης ερωτήσεων έχουν τη δυνατότητα να ξεπεράσουν τις αδυναμίες των προηγούμενων μεθόδων. Πρώτον, για να μεγιστοποιήσουν την εμβέλεια και να βελτιώσουν την εγκυρότητα, μπορούν να αντλούν αυτόματα πληροφορίες από πολλαπλές πηγές και να συνοψίζουν τα αποτελέσματα ώστε να σχηματίζουν απαντήσεις με βάση τις βασικές έννοιες που εμπεριέχονται στην ερώτηση. Δεύτερον, για τη βελτίωση της αποτελεσματικότητας, μπορούν να παρέχουν συνοπτικές απαντήσεις αντί για ολόκληρα έγγραφα, γεγονός που μπορεί να βοηθήσει τους χρήστες να εντοπίσουν γρήγορα χρήσιμες απαντήσεις. Ωστόσο, λόγω των δυσκολιών που αντιμετωπίζουν οι μηχανές στην κατανόηση κειμένου, οι μέχρι τώρα προσεγγίσεις QAS επικεντρώνονται κυρίως στην απάντηση ερωτήσεων με βάση την εκμάθηση γεγονότων ή συγκεκριμένων τύπων ερωτήσεων, όπως οι ερωτήσεις ορισμού. Δυστυχώς, λόγω της πιθανότητας ανακριβών αποτελεσμάτων εν γένει, τέτοια συστήματα QAS εμφανίζουν μειωμένη χρηστικότητα σε σύγκριση με τις βάσεις δεδομένων γεγονότων που ελέγχονται χειροκίνητα.[88]

Ο ιατρικός τομέας QA αντιμετωπίζει αρκετές προκλήσεις, συμπεριλαμβανομένης της πολύπλοκης ορολογίας του συγκεκριμένου τομέα, των οντολογικών και λεξιλογικών πόρων. Παρόλο που έχει σημειωθεί σημαντική πρόοδος στον τομέα των QAS, πολύ λίγες μελέτες έχουν επικεντρωθεί στον ιατρικό τομέα για διάφορους λόγους, όπως η έλλειψη πληροφοριών ετικέτας για τα περισσότερα ιατρικά κείμενα, η ποικιλομορφία των ερωτήσεων και τα μοντέλα που αποτυγχάνουν να κατανοήσουν το κείμενο ερωτήσεων/απαντήσεων. Οι τεχνικές βαθιάς μάθησης έχουν βρεθεί να είναι πολύ επιτυχείς στην αντιμετώπιση ιατρικών εργασιών. Ωστόσο, τα περισσότερα υπάρχοντα ιατρικά συστήματα δεν εκπαιδεύονται στα ιατρικά σύνολα δεδομένων, γεγονός που προκαλεί χαμηλή ακρίβεια και μερικές φορές σφάλματα στις απαντήσεις που ανακτώνται. Υπάρχει αυξανόμενη ανάγκη για την ανάπτυξη προηγμένων ιατρικών QAS λόγω της έλλειψης ιατρών και της δυσκολίας πρόσβασης ορισμένων ανθρώπων στα νοσοκομεία.

4.4.4 CDSS και απάντηση ερωτήσεων

Τα αναπάντητα ερωτήματα των γιατρών ήταν και παραμένουν ένα ισχυρό κίνητρο για την ανάπτυξη συστημάτων υποστήριξης κλινικών αποφάσεων που να βοηθούν τους επαγγελματίες υγείας να βρίσκουν απαντήσεις σε ερωτήσεις, προκειμένου να φροντίζουν τους ασθενείς τους. Στο πλαίσιο της λήψης κλινικών αποφάσεων, τα CDSS θα πρέπει να υποστηρίζουν τους κλινικούς ιατρούς απαντώντας στις ερωτήσεις τους. Οι ερωτήσεις αυτές μπορεί να κυμαίνονται από πιθανές διαγνώσεις για τα συμπτώματα ενός ασθενούς έως την αποτελεσματικότητα των θεραπειών για συγκεκριμένες καταστάσεις και προφίλ ασθενών.

Κάποια παραδείγματα ερωτήσεων μπορεί να είναι:

- Ποιες είναι οι πιθανές διαγνώσεις για έναν ασθενή με συμπτώματα χ, ψ ;
- Ποιες θεραπείες έχουν βρεθεί αποτελεσματικές για ασθενείς με διάγνωση A, από την ηλικιακή ομάδα B, με συννοσηρότητες Γ, Δ και Ε;
- Ποιες είναι οι πιθανότητες ένας ασθενής με συμπτώματα x, y, z να πάσχει από τη νόσο A; Ή τη νόσο B;
- Πόσο πιθανό είναι η θεραπεία T να είναι αποτελεσματική για έναν ασθενή με συμπτώματα x, y, z ;
- Εάν ο ασθενής με συμπτώματα x, y, z έχει τη νόσο Δ, ποια άλλα σημεία συμπτωμάτων θα μπορούσε να έχει;
- Τι θα συνέβαινε αν, αντί για το σύμπτωμα x , ο ασθενής είχε το σύμπτωμα w ;

Επιπλέον, το CDSS θα μπορούσε να βοηθήσει στην αποτελεσματική αναζήτηση των ιατρικών αρχείων του ασθενούς, για παράδειγμα για να απαντηθούν ερωτήσεις όπως:

- Πόσο συχνά ο ασθενής έχει υποστεί παρόμοιες κρίσεις;
- Ποια άλλα φάρμακα λαμβάνει ο ασθενής και μπορεί να αλληλεπιδρούν;
- Ποιες άλλες εξετάσεις έχουν πραγματοποιηθεί στον ασθενή αυτό και ποιο ήταν το αποτέλεσμα;

Εν ολίγοις, το CDSS μπορεί να παρέχει πληροφορίες σχετικά με τα αρχεία του ασθενούς και στατιστικές ή αριθμητικές πληροφορίες σχετικά με ασθένειες και θεραπείες σε παρόμοιες περιπτώσεις, και με αυτές να υποστηρίζει όλους τους τύπους συλλογισμών (επαγωγικούς, συμπερασματικούς, υποθετικούς, αντιφατικούς, αναλογικούς κ.λπ.) που χρησιμοποιούν οι επαγγελματίες υγείας για τους ασθενείς τους. Επιπλέον, με βάση τα δεδομένα ενός ασθενούς που εισάγονται στο CDSS, το σύστημα θα μπορούσε να καταλήξει το ίδιο σε προτάσεις-υποθέσεις. Όμως, είναι καθήκον του επαγγελματία αρχικά να καταλήξει σε σχετικές ερωτήσεις και στη συνέχεια να κρίνει τις απαντήσεις. Όσον αφορά το τελευταίο, τα κριτήρια που χρησιμοποιεί ένα CDSS για την αξιολόγηση των απαντήσεων είναι διαφορετικά από τα κριτήρια που χρησιμοποιεί ο κλινικός. Ενώ το CDSS χρησιμοποιεί ένα πολύ περιορισμένο σύνολο επιστημονικών κριτηρίων, η κρίση του ιατρού πρέπει να πληροί ένα πιο εκτεταμένο σύνολο τόσο επιστημονικών κριτηρίων (όπως η επάρκεια, η αξιοπιστία, η συνοχή, η σαφήνεια) όσο και πρακτικών κριτηρίων για να αξιολογήσει την καταλληλότητα και τη χρησιμότητα της γνώσης για τη συγκεκριμένη κατάσταση.[91]

Τα CDSS μπορεί να είναι απλά ή πολύ περίπλοκα. Μπορεί να λειτουργούν με μια τράπεζα βασικών γνώσεων και μια μηχανή συμπερασμάτων ή με νευρωνικά δίκτυα ή τεχνητή νοημοσύνη. Πολλά CDSS περιλαμβάνουν μια μεγάλη τράπεζα γνώσεων ιατρικών πληροφοριών και μια μηχανή συμπερασμάτων που αναλαμβάνει δράση χρησιμοποιώντας αυτές τις πληροφορίες. Βασίζονται σε στατικούς τεκμηριωμένους κανόνες και κλινικές γνώσεις και μπορούν να παρέχουν διαγνωστικές ή θεραπευτικές προτάσεις ή υπενθυμίσεις. Τα συστήματα που βασίζονται στη γνώση λειτουργούν με κανόνες IF-THEN, χρησιμοποιώντας μεταγλωττισμένα δεδομένα και κανόνες για να τα κατανοήσουν. Οι

χειριστές του συστήματος εισάγουν τη βάση γνώσεων και τους κανόνες. Ένα παράδειγμα για έναν κανόνα αλληλεπίδρασης φαρμάκων μπορεί να είναι: EAN ληφθούν ΜΣΑΦ ΚΑΙ συνταγογραφηθεί Prozac1, ΤΟΤΕ ειδοποιήστε τον χειριστή. Μια άλλη προσέγγιση, η μέθοδος Bayes, χρησιμοποιεί υπολογισμένες πιθανότητες για να προσδιορίσει την πιθανότητα ότι μια λύση είναι σωστή. Ένας άλλος τύπος CDSS χρησιμοποιεί μηχανική μάθηση, όπου ο υπολογιστής εξάγει τη γνώση από μια μεγάλη βάση δεδομένων και παράγει αποτελέσματα με βάση τα παρατηρούμενα δεδομένα. Περιλαμβάνει την εκπαίδευση αλγορίθμων για να μαθαίνουν από δεδομένα και να κάνουν προβλέψεις ή αποφάσεις χωρίς ρητό προγραμματισμό. Το CDSS μπορεί να χρησιμοποιήσει αλγορίθμους μηχανικής μάθησης για την ανάλυση ιατρικών δεδομένων, τον εντοπισμό μοτίβων και την πραγματοποίηση προβλέψεων σχετικά με τα αποτελέσματα των ασθενών ή την αποτελεσματικότητα της θεραπείας. Για παράδειγμα, οι αλγόριθμοι μηχανικής μάθησης μπορούν να εκπαιδευτούν σε ιστορικά δεδομένα ασθενών για να προβλέψουν την πιθανότητα εμφάνισης μιας συγκεκριμένης νόσου με βάση τα συμπτώματα και τους παράγοντες κινδύνου. [92]

4.4.5 Το σύστημα AskHermes

Ένα παράδειγμα διαδικτυακού συστήματος που έχει σχεδιαστεί για να βοηθά τους παρόχους υγειονομικής περίθαλψης να βρίσκουν απαντήσεις σε ερωτήσεις σχετικές με την υγεία, προκειμένου να φροντίζουν τους ασθενείς τους είναι το AskHermes. Ο στόχος αυτού του συστήματος είναι να επιτύχει μια ισχυρή σημασιολογική ανάλυση σύνθετων κλινικών ερωτήσεων, με αποτέλεσμα να προκύπτουν περιλήψεις εστιασμένες στην ερώτηση ως απαντήσεις. Επιτρέπονται ερωτήματα σε φυσική γλώσσα χωρίς την ανάγκη πολλών αναπαραστάσεων. Επιπλέον, το σύστημα αυτό μπορεί να απαντήσει σε σύνθετες ερωτήσεις με τη βοήθεια δομημένων οντολογιών συγκεκριμένων τομέων. Οι εργασίες του AskHermes κατηγοριοποιούνται σε πέντε ενότητες: πηγές δεδομένων και προεπεξεργασία, ανάλυση ερωτήσεων, επεξεργασία εγγράφων, ανάκτηση αποσπασμάτων και σύνοψη και παρουσίαση απαντήσεων. Στην πρώτη ενότητα, που αφορά πηγές δεδομένων και προεπεξεργασία, συλλέγονται και ταξινομούνται η ιατρική βιβλιογραφία και τα άρθρα. Στη συνέχεια, τα δεδομένα που συλλέγονται υποβάλλονται σε προεπεξεργασία για να διατηρηθεί το σημασιολογικό περιεχόμενο. Στην ενότητα ανάλυσης ερωτήσεων, οι ερωτήσεις ταξινομούνται σε διάφορα θέματα για την εύκολη ανάκτηση πληροφοριών. Ο δυαδικός ταξινομητής (ναι, όχι) χρησιμοποιείται για να αποφευχθεί η ανάθεση μιας ερώτησης σε πολλαπλά θέματα. Στην ενότητα ανάκτησης εγγράφων, ένα σχεδιασμένο πιθανοτικό μοντέλο έχει προσαρμοστεί αναλυτικά για την ανάκτηση. Η τελική ενότητα της σύνοψης και της παρουσίασης απαντήσεων χωρίζεται σε δύο υποενότητες: η πρώτη είναι η θεματική ομαδοποίηση, η κατάταξη και η ιεραρχική παρουσίαση απαντήσεων ενώ η δεύτερη είναι η αφαίρεση πλεονασμού με βάση τη μεγαλύτερη κοινή υποπερίοδο.

Το πλήρως αυτοματοποιημένο σύστημά AskHermes ανακτά, εξάγει, αναλύει και ενσωματώνει αυτόματα πληροφορίες από πολλαπλές πηγές που περιλαμβάνουν την ιατρική βιβλιογραφία και άλλες διαδικτυακές πηγές πληροφοριών για τη διατύπωση απαντήσεων ως

απάντηση σε ιατρικές ερωτήσεις. Τρεις βασικές δεξιότητες είναι απαραίτητες για τους γιατρούς για τη διαχείριση των πληροφοριακών τους αναγκών: (1) να βρίσκουν δυνητικά σχετικές πληροφορίες, (2) να κρίνουν τις καλύτερες από έναν πολύ μεγαλύτερο όγκο λιγότερο αξιόπιστων πληροφοριών και (3) να κρίνουν αν οι καλύτερες πληροφορίες που ανακτήθηκαν παρέχουν επαρκή στοιχεία για τη λήψη κλινικών αποφάσεων. Το AskHermes αντιμετωπίζει τις δύο πρώτες συνιστώσες με την εύρεση και το φιλτράρισμα κλινικών πληροφοριών. Το σύστημα επιτρέπει στους γιατρούς να εισάγουν μια ερώτηση με φυσικό τρόπο και με ελάχιστη διατύπωση ερωτήματος και στη συνέχεια να περιηγηθούν αποτελεσματικά μεταξύ όλων των προτάσεων απαντήσεων για να καλύψουν γρήγορα τις ανάγκες τους σε πληροφορίες. Η ανάπτυξη του συστήματος AskHermes βρίσκεται ακόμη σε πρώιμο στάδιο και οι πόροι γνώσης είναι περιορισμένοι. Παρ' όλα αυτά, τα αποτελέσματα της αξιολόγησης δείχνουν ότι η απόδοση του είναι συγκρίσιμη με τα ήδη υπάρχοντα συστήματα. Ειδικότερα, κατά την απάντηση σύνθετων κλινικών ερωτήσεων, επιδεικνύει τη δυνατότητα να υπερτερεί.[88]

Κεφάλαιο 5: Μέθοδοι συλλογής δεδομένων

5.1 Πηγές δεδομένων

Ένα CDSS χρειάζεται δεδομένα για να λειτουργήσει. Τα δεδομένα που απαιτούνται μπορεί να διαφέρουν ανάλογα με το εκάστοτε σύστημα, αλλά τυπικά περιλαμβάνουν τα δημογραφικά στοιχεία του ασθενούς, το ιατρικό ιστορικό του, την φαρμακευτική αγωγή που λαμβάνει και αποτελέσματα εξετάσεων. Μπορούν να προέρχονται από διάφορες πηγές, όπως φορητές συσκευές (wearables), ηλεκτρονικά αρχεία υγείας (Electronic Health Records EHR), συστήματα εργαστηριακών πληροφοριών (Laboratory Information Systems LIS), συστήματα ακτινολογικών πληροφοριών (Radiology Information Systems RIS), Φαρμακευτικά Συστήματα Πληροφοριών (Pharmacy Information Systems PIS).

5.1.1 Συστήματα ηλεκτρονικών αρχείων υγείας/ιατρικών αρχείων (EHR/EMR)

Ένα EMR είναι μια ψηφιακή έκδοση των έντυπων φακέλων των ασθενών. Συνήθως, ένα EMR περιέχει το ιατρικό ιστορικό των ασθενών, τις διαγνώσεις και τις θεραπείες. Τα EHR είναι η πιο κοινή πηγή δεδομένων για τα CDSS καθώς αποθηκεύουν μια συλλογή δεδομένων υγείας ασθενών σε ασφαλή ψηφιακή μορφή. Αυτά τα αρχεία διαμοιράζονται μέσω ενός δικτύου και περιέχουν ένα ευρύ φάσμα δεδομένων των ασθενών, συμπεριλαμβανομένων των δημογραφικών στοιχείων, του ιατρικού ιστορικού, των φαρμάκων, των αλλεργιών, των αποτελεσμάτων εξετάσεων, της κατάστασης ανοσοποίησης και εργαστηριακά και προσωπικά στατιστικά στοιχεία. Το EHR θα πρέπει να αποτυπώνει με ακρίβεια την πιο ενημερωμένη κατάσταση υγείας και το ιστορικό ενός ασθενούς. Ένα EHR μπορεί να θεωρηθεί ως ένα "μεγάλης κλίμακας" EMR που αποθηκεύει περισσότερα δεδομένα και διευκολύνει την ανταλλαγή αρχείων υγείας μεταξύ διαφορετικών ιδρυμάτων. Τα σύγχρονα συστήματα είναι ικανά να παίζουν τους ρόλους τόσο του EMR όσο και του EHR, δεδομένου ότι προσφέρουν επιλογές για τη διατήρηση των δεδομένων των ασθενών τοπικά εντός του ιδρύματος ή την κοινή χρήση των δεδομένων με μεγαλύτερα συστήματα.

Το EHR είναι ο κύριος μοχλός για την αυξανόμενη χρήση ηλεκτρονικών εργαλείων λήψης αποφάσεων. Η αύξηση της χρήσης και της πολυπλοκότητάς του παρείχε ένα περιβάλλον στο οποίο τα συστήματα υποστήριξης κλινικών αποφάσεων εμφανίζονται ως λογική συνέπεια. Έχουν αναπτυχθεί πρότυπα για να καθορίσουν τον τρόπο με τον οποίο τα δεδομένα των EHR θα πρέπει να δομούνται, να περιγράφονται σημασιολογικά και να κοινοποιούνται. Κάποια από τα πρότυπα είναι μεταξύ άλλων τα HL7 (Health Level Seven) (v2, v3 και FHIR) (Fast Healthcare Interoperability Resource) και openEHR.[93]

5.1.2 Συστήματα εργαστηριακών πληροφοριών (LIS)

Τα LIS είναι συστήματα λογισμικού με δυνατότητες που υποστηρίζουν τις σύγχρονες εργαστηριακές λειτουργίες μέσω της πληροφορικής. Οι κύριες λειτουργίες των LIS περιλαμβάνουν την καταγραφή, τη διαχείριση και την αποθήκευση δεδομένων κλινικών εργαστηρίων για τους ασθενείς. Περιέχουν δεδομένα από εργαστηριακές εξετάσεις, όπως εξετάσεις αίματος, ούρων και απεικονιστικές μελέτες. Τα LIS είναι κατά κανόνα πιο εύχρηστα στην αποστολή εντολών εργαστηριακών εξετάσεων, στην παρακολούθηση των εντολών αυτών και στην καταγραφή των αποτελεσμάτων των εργαστηριακών εξετάσεων. Επιπλέον, τα LIS υποστηρίζουν τις λειτουργίες των ιδρυμάτων δημόσιας υγείας και των εργαστηρίων τους, μέσω της διαχείρισης και της αναφοράς κρίσιμων δεδομένων που αφορούν την ανοσολογία και τις λοιμώξεις.

5.1.3 Συστήματα ακτινολογικών πληροφοριών (RIS)

Τα RIS αποτελούν τα βασικά συστήματα για την ηλεκτρονική διαχείριση των απεικονιστικών τμημάτων και είναι ζωτικής σημασίας για την αποτελεσματική ροή εργασιών των ακτινολογικών ιατρείων. Οι κύριες λειτουργίες των RIS περιλαμβάνουν τον προγραμματισμό των ασθενών, τη διαχείριση των πόρων των ακτινολογικών τμημάτων, την παρακολούθηση της απόδοσης των εικόνων και τη διανομή των αποτελεσμάτων. Κεντρικό στοιχείο των RIS είναι το ακτινολογικό Σύστημα Αρχειοθέτησης Εικόνων και Επικοινωνίας (PACS Picture Archiving and Communication System), το οποίο παρέχει αποθήκευση και εύκολη πρόσβαση σε ιατρικές εικόνες από διάφορες πηγές (π.χ. υπολογιστική τομογραφία (Computed Tomography CT), ιατρικοί υπέρηχοι, ακτίνες X, μαγνητική τομογραφία (Magnetic Resonance Imaging MRI), υπολογιστική ακτινογραφία (Computed Radiography CR) κ.λπ.)

5.1.4 Φαρμακευτικά Συστήματα Πληροφοριών (PIS)

Τα PIS παρέχουν λειτουργίες για τη διατήρηση της οργάνωσης και της προμήθειας φαρμάκων. Μπορεί να είναι ένα ξεχωριστό σύστημα για τη χρήση του φαρμακείου ή μπορεί να συντονίζεται με τα συστήματα εισαγωγής παραγγελιών των νοσοκομείων. Τα PIS περιέχουν δεδομένα σχετικά με φάρμακα, όπως ιστορικό συνταγών και αλληλεπιδράσεις φαρμάκων και χρησιμοποιούνται για την αύξηση της ασφάλειας των ασθενών, την έκδοση αναφορών σχετικά με τη χρήση φαρμάκων και την παρακολούθηση του κόστους. Τα PIS των εξωτερικών ιατρείων δίνουν μεγάλη έμφαση στην επισήμανση των φαρμάκων, στις φαρμακευτικές προειδοποιήσεις και στις οδηγίες χορήγησης. Η αποτελεσματική και ασφαλής διανομή φαρμακευτικών σκευασμάτων είναι η σημαντικότερη λειτουργία των συστημάτων αυτών. Κατά τη διάρκεια της διαδικασίας χορήγησης, τα PIS προτρέπουν τους φαρμακοποιούς να επαληθεύσουν ότι το φάρμακο που έχουν συμπληρώσει προορίζεται για τον σωστό ασθενή, περιέχει τη σωστή ποσότητα και δοσολογία και εμφανίζει ακριβείς πληροφορίες στην ετικέτα της συνταγής. [94]

5.2 Εισαγωγή δεδομένων από EMR

Τα περισσότερα από τα συστήματα υποστήριξης κλινικών αποφάσεων που έχουν ως αντικείμενο τις υπενθυμίσεις για εξετάσεις και ειδοποιήσεις για αλληλεπίδραση φαρμάκων είναι ενσωματωμένα σε ένα EMR και αντλούν τις πληροφορίες για τον ασθενή από το εν λόγω αρχείο, ώστε να λαμβάνουν σχετικές απαντήσεις από το σύστημα, όπως λίστες πιθανών διαγνώσεων, προειδοποιήσεις αλληλεπίδρασης δραστικών ουσιών ή υπενθυμίσεις προληπτικών εξετάσεων. Ωστόσο, υπάρχουν ορισμένα CDSS που λειτουργούν ανεξάρτητα από το EMR με αποτέλεσμα να αποτελεί πρόκληση η εργασία με δύο διαφορετικά συστήματα. Σε αυτές τις περιπτώσεις, εάν η εγκατάσταση χρησιμοποιεί έντυπο ιατρικό ιστορικό (αντί για ηλεκτρονικό φάκελο) ή εάν το CDSS δεν μπορεί να ενσωματωθεί στο EMR, ο χρήστης ίσως να αναγκαστεί να εισάγει τις πληροφορίες για τον ασθενή δύο φορές - μία φορά στον έντυπο φάκελο και άλλη μία στο ηλεκτρονικό σύστημα. Αυτό είναι ένα ζήτημα ροής εργασίας που μπορεί να οδηγήσει στην αποτυχία της τακτικής χρήσης του CDSS.

Σε ορισμένα αυτόνομα συστήματα, τα δεδομένα του ασθενούς πρέπει να εισάγονται απευθείας από τον χρήστη. Στα περισσότερα από τα CDSS που ενσωματώνονται σε συστήματα ηλεκτρονικών ιατρικών φακέλων (EMR), τα δεδομένα είναι ήδη σε ηλεκτρονική μορφή και προέρχονται από τον ηλεκτρονικό φάκελο ασθενούς, όπου αρχικά εισήχθησαν από τον κλινικό ιατρό, ή μπορεί να έχουν προέλθει από εργαστηριακά, φαρμακευτικά ή άλλα συστήματα. Το σύστημα μπορεί να ξεκινήσει με τα συμπτώματα και τα στοιχεία του ασθενούς, τα οποία εισάγονται είτε απευθείας από τον κλινικό ιατρό είτε από το EMR. [95]

Η πρώτη πρόκληση αφορά την εισαγωγή δεδομένων ή τον τρόπο με τον οποίο αυτά θα μπουν στην πράξη στο σύστημα. Ορισμένα CDSS απαιτούν από τον χρήστη να εισάγει χειροκίνητα τα δεδομένα των ασθενών ή/και να κάνει αναζήτηση στο σύστημα. Αυτή η διπλή διαδικασία επεξεργασίας δεδομένων δεν είναι μόνο αποδιοργανωτική για την περίθαλψη των ασθενών, είναι επίσης χρονοβόρα και, ειδικά στο νοσοκομειακό περιβάλλον όπου ο χρόνος είναι περιορισμένος. Είναι ακόμη πιο χρονοβόρο εάν το σύστημα δεν είναι δυνατό να μεταφερθεί και/ή απαιτεί παρατεταμένη σύνδεση. Μεγάλο μέρος αυτής της δυσλειτουργίας μπορεί να μετριαστεί με την ενσωμάτωση του CDSS με το σύστημα πληροφοριών του νοσοκομείου και το EMR.

Αρκετά εμπορικά προϊόντα παρέχουν ολοκληρωμένες δυνατότητες υποστήριξης αποφάσεων. Αυτό σημαίνει ότι εάν τα δεδομένα έχουν ήδη εισαχθεί στον ιατρικό φάκελο, το σύστημα μπορεί να ενεργήσει με βάση αυτά. Στην πραγματικότητα, πολλά συστήματα μπορεί να είναι σε θέση να αντλούν δεδομένα από διάφορα βοηθητικά προγράμματα. Αυτό είναι ένα πλεονέκτημα, αλλά δεν είναι όλα τα συστήματα υποστήριξης κλινικών αποφάσεων ολοκληρωμένα, και χωρίς τεχνικά πρότυπα που να διασφαλίζουν την ενσωμάτωση των βοηθητικών προγραμμάτων, τέτοιες συνδέσεις μπορεί να είναι δύσκολες. Υπάρχουν επίσης κάποια μεμονωμένα συστήματα, όπως για παράδειγμα ορισμένα

διαγνωστικά συστήματα και ορισμένα συστήματα αλληλεπίδρασης φαρμάκων, πράγμα που σημαίνει ότι τα δεδομένα του ασθενούς πρέπει να εισαχθούν δύο φορές - μία φορά στον ιατρικό φάκελο και ξανά στο CDSS. Για πολλούς γιατρούς, αυτή η διπλή καταχώρηση δεδομένων μπορεί να περιορίσει τη χρησιμότητα των παραπάνω συστημάτων.

Το ίδιο το EHR μπορεί να θεωρηθεί ως απάντηση στην αυξανόμενη πολυπλοκότητα και τον όγκο τόσο των κλινικών δεδομένων που σχετίζονται με έναν μεμονωμένο ασθενή όσο και των ιατρικών γνώσεων που είναι απαραίτητες για την αφομοίωση και την ανταπόκριση στα δεδομένα αυτά. Πρόσφατα στοιχεία υπογραμμίζουν το κόστος της αποτυχίας να ενσωματωθούν σωστά τα αποτελέσματα του ασθενούς με τους καρπούς της ιατρικής επιστήμης.

Ένα συναφές ερώτημα είναι ποιος πρέπει να εισάγει τα δεδομένα σε ένα αυτόνομο σύστημα ή ακόμη και στα ολοκληρωμένα νοσοκομειακά συστήματα. Οι γιατροί είναι συνήθως οι βασικοί υπεύθυνοι λήψης αποφάσεων, αλλά δεν είναι πάντα το πρόσωπο που αλληλεπιδρά με τα νοσοκομειακά συστήματα. Ένας από τους λόγους για τη διασύνδεση του CDSS με την εισαγωγή ιατρικών εντολών είναι ότι είναι πολύ πιο αποτελεσματικό για τον ιατρό να λαμβάνει τις ειδοποιήσεις και τις υπενθυμίσεις από τα συστήματα υποστήριξης αποφάσεων. Το ζήτημα δεν αφορά μόνο την καταχώρηση εντολών, αλλά και τους μηχανισμούς ειδοποίησης. Η μελέτη περίπτωσης που περιέγραφε μια κατάσταση όπου ο ιατρός που έλαβε την ειδοποίηση την αγνόησε, καταδεικνύει ότι τα συστήματα αυτά μπορεί να είναι σημαντικά, αλλά τα πλήρη οφέλη τους δεν μπορούν να αποκτηθούν χωρίς τη συνεργασία μεταξύ των επαγγελματιών της πληροφορικής και των κλινικών ιατρών.[96]

5.3 Η σημασία της διαλειτουργικότητας

Εάν τα EHR είναι σημασιολογικά διαλειτουργικά, τότε τα δεδομένα από διαφορετικούς παρόχους υγείας μπορούν να ενοποιηθούν αυτόματα. Για μια πιο αποτελεσματική λειτουργία, η πλατφόρμα θα πρέπει να ενσωματωθεί με το τρέχον σύστημα του νοσοκομείου. Τα δεδομένα της πλατφόρμας και του χρησιμοποιούμενου συστήματος θα πρέπει να συγχρονίζονται, ώστε οι σημειώσεις, τα ραντεβού, οι θεραπείες και οι λοιπές πληροφορίες να μην χρειάζεται να εισάγονται ξεχωριστά στα δύο συστήματα. Για παράδειγμα, η εφαρμογή θα επιτρέπει στους γιατρούς να βλέπουν το ημερολόγιο των ραντεβού τους στην πλατφόρμα και να προγραμματίζουν ραντεβού τα οποία στη συνέχεια θα καταχωρούνται αυτόματα στο σύστημα του νοσοκομείου.

Επίσης, η αποδοχή των CDSS από τους κλινικούς μπορεί να βελτιωθεί σημαντικά όταν είναι καλά ενσωματωμένα με τα EMR. Η ενσωμάτωση CDSS-EMR επιτρέπει στο CDSS να έχει πρόσβαση σε προηγούμενα δεδομένα του ασθενούς για τις εκάστοτε ανάγκες εξαγωγής συμπερασμάτων και να διατηρεί τα δεδομένα που μπορεί να συλλέξει ή να παράγει το CDSS και να τα αποθηκεύει πίσω στο EMR. Αυτό συμβάλλει στην αποφυγή της περιττής καταχώρησης δεδομένων και των σφαλμάτων λόγω έλλειψης ή λόγω λανθασμένης

εγγραφής. Αυτό μπορεί να χρησιμοποιηθεί από ένα CDSS για έξυπνη συνένωση και παροχή ειδοποιήσεων. Όταν οι ασθενείς επισκέπτονται ειδικούς, το σύστημα μπορεί να ελέγξει αν υπάρχουν αλληλεξαρτήσεις με άλλες θεραπείες που έχει λάβει και να δώσει την κατάλληλη προειδοποίηση. Εάν, για παράδειγμα, στο ιατρικό ιστορικό του, υπάρχει ένδειξη αλλεργικής αντίδρασης σε κάποια φάρμακα, αυτό μπορεί να αντληθεί και να ενημερωθεί, εξασφαλίζοντας έτσι καλύτερη εμπειρία υγειονομικής περίθαλψης. Η ενσωμάτωση μεταξύ των δύο συστημάτων έχει επίσης πολλά άλλα πλεονεκτήματα, όπως η ενιαία σύνδεση και οι ενιαίες διεπαφές χρήστη. Η ενσωμάτωση αυτή θέτει αρκετές γραφειοκρατικές και τεχνολογικές προκλήσεις και είναι μια χρονοβόρα διαδικασία. Παρότι αρκετά απαιτητική, η ολοκλήρωση αυτή αναμένεται να αποφέρει σημαντικά οφέλη στους χρήστες της και να δημιουργήσει τη δυνατότητα για πολλές ακόμη πρόσθετες λειτουργίες. Ως εκ τούτου, θα πρέπει να αντιμετωπιστεί ως προτεραιότητα.

Υπάρχουν πολλά παραδείγματα επιτυχημένων προσπαθειών ενοποίησης CDSS και EMR, αλλά οι περισσότερες τέτοιες προσπάθειες αποσκοπούν στην εφάπαξ ενοποίηση ενός CDSS κατά παραγγελία με ένα συγκεκριμένο EMR. Τα CDSS σε τέτοιες προσπάθειες αναπτύσσονται για χρήση μόνο με το εν λόγω EMR και δεν είναι κατάλληλα για ενσωμάτωση με άλλα. Δεδομένου ότι αυτά τα συστήματα δεν μπορούν να επαναχρησιμοποιηθούν, παρατηρείται σε μεγάλο βαθμό επανάληψη των προσπαθειών κάθε φορά που δημιουργείται ένα νέο CDSS. Ως εκ τούτου, είναι προφανής η ανάγκη ένα σύστημα να αναπτυχθεί κατά τρόπο που να επιτρέπει την ενσωμάτωση, με ελάχιστες προσπάθειες, με άλλα κλινικά συστήματα πληροφοριών (clinical information systems CIS). Εάν το CDSS έχει σχεδιαστεί με γνώμονα την ενσωμάτωση, η τεχνολογία υπηρεσιών ιστού (Web services technology WST) προσφέρει έναν σχετικά απλό τρόπο για να γίνει αυτό. Η τεχνολογία αυτή προσφέρει επίσης έναν μηχανισμό αλληλεπίδρασης του CDSS με άλλους πόρους που απαιτούνται για την εξαγωγή των συμπερασμάτων του. Το έργο της ενσωμάτωσης ενός CDSS με τα EMR είναι εφικτό, αλλά και δύσκολο, και καθίσταται κάπως ευκολότερο με τη χρήση του WST. Για την αποτελεσματική αξιοποίηση των WST, τα στοιχεία που πρέπει να ενσωματωθούν πρέπει ιδανικά να είναι σχεδιασμένα από την αρχή, με την ενσωμάτωση ως βασική προϋπόθεση- η ενσωμάτωση ως εκ των υστέρων λύση είναι πολύ πιο δύσκολη. [97]

Η υγειονομική περίθαλψη θα περάσει σε μια νέα διάσταση, εάν επιτευχθεί σημασιολογική διαλειτουργικότητα μεταξύ των ηλεκτρονικών ιατρικών φακέλων και εάν οι ίδιοι μπορούν να χρησιμοποιηθούν για την εξαγωγή πληροφοριών. Ορισμένα από τα ζητήματα που πρέπει να αντιμετωπιστούν για την επίτευξη σημασιολογικής διαλειτουργικότητας για την κοινή χρήση των EHR μεταξύ των διαφόρων ενδιαφερομένων είναι τα εξής:

- Μειωμένη αντιστοίχιση πολλαπλών στοιχείων: Ο συνδυασμός των στοιχείων που εντοπίζονται σε διαφορετικά συστήματα οδηγεί σε σημασιολογικές διαφορές, οι οποίες οδηγούν σε ελλιπή αντιστοίχιση δεδομένων. Αυτό οφείλεται στην ασυνεπή και μη τυποποιημένη δόμηση των πληροφοριών.

- Ανάγκη παρέμβασης του χρήστη: Είναι δύσκολο να προσδιοριστεί η κοινή σημασία και η χρήση αντικρουόμενων όρων σε ένα σύστημα πληροφοριών υγείας χωρίς την παρέμβαση του χρήστη.
- Καθορισμός προτύπων και κατευθυντήριων γραμμών: Υπάρχει ανάγκη κατασκευής ενός συνόλου αρχών που να διασφαλίζουν ότι οι επικαιροποιημένοι κανόνες είναι συντακτικά και (ή) σημασιολογικά ορθοί και είναι σημαντικό να εξεταστούν και να καθοριστούν οι αντικρουόμενες πολιτικές.
- Αντιμετώπιση των σημασιολογικών περιορισμών: Επί του παρόντος, έχουν κατασκευαστεί πολλοί κατάλογοι λεξιλογίου, αλλά ο προσδιορισμός της σωστής ερμηνείας παρόμοιων όρων με διαφορετικές σημασίες παραμένει μια πρόκληση.
- Ύπαρξη σημασιολογικής διαφοράς στα τεχνικά χαρακτηριστικά: Η ύπαρξη σημασιολογικής διαφοράς στα χαρακτηριστικά και πολλές φορές το νόημα πρέπει να εξαχθούν χρησιμοποιώντας κανόνες συλλογισμού που αποτελούν τη βάση για τον έγκυρο εντοπισμό των ομοιοτήτων μεταξύ τους.
- Πλατφόρμες για σημασιολογική διαλειτουργικότητα: Υπάρχει ανάγκη αξιοποίησης τεχνικών ανάκτησης πληροφοριών, νευρωνικών δικτύων και τεχνητής νοημοσύνης για την αξιολόγηση της ομοιότητας των διαφορετικών στοιχείων του προφίλ.
- Ιατρικές ορολογίες: Μια μεγαλύτερη πρόκληση είναι η σωστή κατανόηση και ερμηνεία της ιατρικής ορολογίας.[98]

5.4 Wearables

"Φορετό" σημαίνει οτιδήποτε μπορεί να φορέσει ένα υποκείμενο. Οι φορετές συσκευές, γνωστές και ως wearables, είναι ηλεκτρονικές συσκευές που στερεώνονται στο σώμα, χωρίς να επιβαρύνουν τις καθημερινές δραστηριότητες ή να περιορίζουν την κινητικότητα του ατόμου. Μπορούν να χρησιμοποιηθούν για την παρακολούθηση ποικίλων δεδομένων, όπως ο καρδιακός ρυθμός, τα βήματα που πραγματοποιούνται και η ποιότητα του ύπνου. Οι συσκευές αυτές μπορούν επίσης να χρησιμοποιηθούν για την πραγματοποίηση πληρωμών και τον έλεγχο έξυπνων οικιακών συσκευών. Η έννοια της φορητότητας έχει ιδιαίτερη σημασία σε τομείς όπως η παρακολούθηση για την ιατρική περίθαλψη, η καλή ποιότητα ζωής και η γυμναστική-αθλητισμός. Σήμερα, υπάρχει ένας συντριπτικός αριθμός σύγχρονων φορετών συσκευών (wearables), αλλά δεν είναι όλες ικανές να μετρήσουν ή να ενημερώσουν αξιόπιστα για την κατάσταση της υγείας του ατόμου. Αντίθετα, υπάρχει πληθώρα αισθητήρων που μετρούν φυσιολογικές παραμέτρους αλλά δεν έχουν φορητή μορφή. Ως εκ τούτου, οι φορετοί βιοϊατρικοί αισθητήρες είναι το υποσύνολο των συσκευών που είναι σε θέση τόσο να μετρούν φυσιολογικές παραμέτρους όσο και να είναι φορητές. Πολύ συχνά, η φορητή τεχνολογία βασίζεται σε απλά ηλεκτρονικά συστήματα, είτε άκαμπτα είτε εύκαμπτα, που τροφοδοτούνται από συμβατικές μπαταρίες. Αυτό περιλαμβάνει περιφερειακά κινητών τηλεφώνων (συσκευές, διεπαφές ή αισθητήρες που συνδέονται με το κινητό τηλέφωνο). Σε άλλες περιπτώσεις, η φορητή τεχνολογία είναι πιο ανατρεπτική και περιλαμβάνει ενδύματα και υφάσματα με καταναμημένες λειτουργίες.

Στην περίπτωση αυτή, η κατασκευή τους δεν είναι προφανής, επειδή οι συσκευές πρέπει να μπορούν να πλυθούν, να είναι ελαστικές και αναδιπλούμενες, και μερικές φορές εκτυπώσιμες, ή διαφανείς.



φορητοί βιοϊατρικοί αισθητήρες[99]

Η τεχνολογία των φορητών αισθητήρων έχει σταδιακά επεκτείνει τη χρησιμότητά της σε ένα ευρύ φάσμα γνωστών εφαρμογών. Οι φορητοί αισθητήρες μπορούν συνήθως να αξιολογήσουν και να ποσοτικοποιήσουν τη φυσιολογία του χρήστη, και χρησιμοποιούνται συνήθως για την ανίχνευση ανθρώπινης δραστηριότητας και την ποιοτική αυτοαξιολόγηση. Οι φορητοί αισθητήρες χρησιμοποιούνται όλο και περισσότερο για την παρακολούθηση της υγείας των ασθενών, την ταχεία υποβοήθηση της διάγνωσης ασθενειών και την πρόβλεψη, και συχνά τη βελτίωση των αποτελεσμάτων των ασθενών. Οι κλινικοί χρησιμοποιούν διάφορα ερωτηματολόγια αυτοαναφοράς και γνωστές δοκιμασίες για να εντοπίσουν τα συμπτώματα των ασθενών και να αξιολογούν τη λειτουργική τους ικανότητα. Αυτές οι αξιολογήσεις είναι χρονοβόρες και δαπανηρές και εξαρτώνται από την υποκειμενική αναφορά των ασθενών. Επιπλέον, οι μετρήσεις ενδέχεται να μην καταδεικνύουν με ακρίβεια τη λειτουργική ικανότητα του ασθενούς ενώ βρίσκεται στο σπίτι. Οι φορητοί αισθητήρες μπορούν να χρησιμοποιηθούν για την ανίχνευση και την ποσοτικοποίηση συγκεκριμένων κινήσεων σε διάφορες εφαρμογές.

Τα wearables μπορούν να αποτελέσουν μέθοδο εισαγωγής δεδομένων για ένα CDSS. Τα δεδομένα αυτά μπορούν να χρησιμοποιηθούν για τον εντοπισμό πιθανών κινδύνων για την υγεία, την παρακολούθηση της προόδου της θεραπείας και την παροχή εξατομικευμένων συστάσεων φροντίδας.

Η τεχνολογία των φορητών αισθητήρων αυξάνει σταθερά τη διαθεσιμότητά της σε μια μεγάλη ποικιλία καθιερωμένων καταναλωτικών και ιατρικών συσκευών. Οι φορητές συσκευές μπορούν να παρέχουν ενημέρωση σε πραγματικό χρόνο σχετικά με τις συνθήκες υγείας ενός ατόμου και ως εκ τούτου, μπορούν να αποτελέσουν μια αντικειμενική εναλλακτική λύση για τη διαχείριση και την παρακολούθηση της εξέλιξης χρόνιων ασθενειών, όπως στους ηλικιωμένους, στο πλαίσιο της αποκατάστασης και σε άτομα με διάφορες αναπηρίες. Οι φορητοί αισθητήρες χρησιμοποιούνται ευρέως στην υγειονομική περίθαλψη, λόγω της χωρητικότητάς τους, του μικρού μεγέθους και του χαμηλότερου

κόστους σε σύγκριση με ισοδύναμα ιατρικά όργανα που μπορούν να παρακολουθούν τα ίδια ζωτικά σημεία. Επιπλέον, η φορητή τεχνολογία μειώνει το κόστος της εντατικής θεραπείας επιτρέποντας την αποκατάσταση εκτός νοσοκομείου. Σύμφωνα με πρόσφατες εκτιμήσεις, η φορητή τεχνολογία θα γνωρίσει άνθηση τα επόμενα 25 χρόνια, με αποτέλεσμα την εξοικονόμηση παγκόσμιου κόστους άνω των 200 δισεκατομμυρίων δολαρίων στον κλάδο της υγειονομικής περίθαλψης και τη σημαντική μείωση του χρόνου αλληλεπίδρασης μεταξύ των επαγγελματιών υγείας και των ασθενών.

Στην υγειονομική περίθαλψη, η πλειονότητα των διαγνωστικών εργαλείων προσφέρει πληροφορίες που αποτελούν ουσιαστικά ένα "στιγμιότυπο στο χρόνο". Η επόμενη μεγάλη πρόκληση είναι η συνεχής παρακολούθηση των σωματικών ή βιοχημικών παραμέτρων ενός ασθενούς, υπό φυσιολογικές συνθήκες και σε οποιοδήποτε περιβάλλον. Η ανάπτυξη των φορητών συσκευών και των ασύρματων αισθητήρων σώματος BSN (Body Sensor Networks Δίκτυα αισθητήρων σώματος) προσφέρει μια ευκαιρία για τη δημιουργία ενός τέτοιου εξατομικευμένου συστήματος παρακολούθησης της υγείας, με σκοπό την καταγραφή των χρόνιων (μακροπρόθεσμων) και οξέων (βραχυπρόθεσμων) συμβάντων του ατόμου. Τα συστήματα αυτά θα παρέχουν όλο και περισσότερες λύσεις για τη μετεγχειρητική αποκατάσταση, την επιτάχυνση της ανάρρωσης και την ανεξάρτητη διαβίωση των ηλικιωμένων. Μπορούν να χρησιμοποιηθούν για την παρακολούθηση και τον εντοπισμό της κατάστασης των ασθενών σε πόλεις ή αγροτικές περιοχές, μειώνοντας έτσι το φόρτο εργασίας των παρόχων υγειονομικής περίθαλψης, αυξάνοντας την αποτελεσματικότητα, μειώνοντας το κόστος των υπηρεσιών υγείας και διευκολύνοντας τους ίδιους τους ασθενείς. Η θνησιμότητα μπορεί να μειωθεί με την παροχή κατάλληλων οδηγιών στους ασθενείς την κατάλληλη στιγμή.[99][100]

Η χρήση των φορητών συσκευών για την εισαγωγή δεδομένων στα CDSS βρίσκεται ακόμη σε αρχικό στάδιο, αλλά έχει τη δυνατότητα να φέρει επανάσταση στον τρόπο παροχής υγειονομικής περίθαλψης. Παρέχοντας δεδομένα σε πραγματικό χρόνο σχετικά με την υγεία των ασθενών, τα wearables μπορούν να συμβάλουν στη βελτίωση της ακρίβειας της κλινικής λήψης αποφάσεων και στην παροχή πιο εξατομικευμένης φροντίδας.

Ωστόσο, οι μηχανικές αναντιστοιχίες μεταξύ των συμβατικών άκαμπτων ηλεκτρονικών υλικών και του μαλακού δέρματος οδηγούν συχνά σε σημαντικά σφάλματα του αισθητήρα κατά την επιδερμική μέτρηση. Παρά την ταχεία ανάπτυξη των φορητών αισθητήρων, υπάρχει επιτακτική ανάγκη για την ανάπτυξη εύκαμπτων συσκευών που μπορούν να καταγράφουν μοριακά δεδομένα από το ανθρώπινο σώμα για την εξαγωγή πιο περιεκτικών πληροφοριών για την υγεία. Οι φορέσιμοι και εύκαμπτοι αισθητήρες ιδρώτα έχουν δώσει μεγάλες υποσχέσεις για την παρακολούθηση της αφυδάτωσης, τη διάγνωση της κυστικής ίνωσης, την παρακολούθηση φαρμάκων και τη μη επεμβατική παρακολούθηση της γλυκόζης.

Οι μελλοντικές εργασίες σε αυτόν τον τομέα θα πρέπει να επικεντρωθούν στο σχεδιασμό ανθεκτικών φορητών συστημάτων αισθητήρων για την έγκυρη συλλογή δεδομένων από το ανθρώπινο σώμα, και σε μελέτες μεγάλης κλίμακας σε ανθρώπους για τον προσδιορισμό

του τρόπου με τον οποίο οι μετρούμενες φυσικές και χημικές πληροφορίες σχετίζονται με τις ειδικές συνθήκες υγείας του ατόμου. Η περαιτέρω έρευνα προς αυτές τις κατευθύνσεις, μαζί με τα σύνολα δεδομένων που συλλέγονται μέσω αυτών των φορητών και ευέλικτων αισθητήρων, θα έχουν σημαντικό αντίκτυπο στη μελλοντική εξατομικευμένη ιατρική περίθαλψη.[101]

5.4.1 Χρόνιες παθήσεις

Οι πιθανές εφαρμογές των φορητών οργάνων παρακολούθησης δραστηριότητας σε άτομα με χρόνιες παθήσεις περιλαμβάνουν τη συνταγογράφηση και την παρακολούθηση της άσκησης και την ενίσχυση της προσήλωσης στις συστάσεις άσκησης μέσω υπενθυμίσεων και καθορισμού στόχων. Η ευρεία διαθεσιμότητα και το χαμηλό κόστος αυτών των οργάνων παρακολούθησης τα καθιστά ιδανικά για χρήση στην υγειονομική περίθαλψη για τη διασφάλιση της επαρκούς έντασης της άσκησης. Ωστόσο, η ακρίβειά τους είναι υψίστης σημασίας για την ασφάλεια των χρηστών, ιδίως μεταξύ των ατόμων με καρδιοαναπνευστική πάθηση. Η ακρίβεια των μετρήσεων του καρδιακού ρυθμού είναι ιδιαίτερα σημαντική για τα άτομα με ΚΙ, στα οποία μπορεί να συνιστάται να σταματήσουν την άσκηση έντονης έντασης για ένα χρονικό διάστημα κατά τη διάρκεια μιας παρόξυνσης ή μετά την υποχώρηση της αιμόπτυσης ή του πνευμοθώρακα.[102]

Ο κόσμος και η ιατρική όπως τα ξέρουμε αλλάζουν για πάντα στον απόηχο των επιπτώσεων της πανδημίας COVID-19. Ο περιορισμός των περιττών προσωπικών επισκέψεων, ειδικά για τους ασθενείς που διατρέχουν κίνδυνο, και η διεύρυνση του εύρους των υπηρεσιών που μπορούμε να παρέχουμε εξ αποστάσεως με τη χρήση νέων τεχνολογικών επιτευγμάτων θα πρέπει να αποτελεί προτεραιότητα για τη συνέχεια. Το μέλλον των φορητών συσκευών φαίνεται να κατευθύνεται προς συνεχείς μετρήσεις της προσωπικής φυσιολογίας για την πρόβλεψη, την πρόληψη ή τη βοήθεια στη διάγνωση μιας υποκείμενης κατάστασης υγείας. Αυτή η προσέγγιση επιτρέπει συχνές και συνεχείς μετρήσεις των λειτουργιών του σώματος, συμπεριλαμβανομένων των καρδιακών παλμών, της θερμοκρασίας του δέρματος, των επιπέδων οξυγόνου στο αίμα και της φυσικής δραστηριότητας. Πρόσφατες μελέτες που διερευνούν τη χρησιμότητα των φορητών αισθητήρων δείχνουν ότι οι πληροφορίες που παρέχονται από αυτές τις συσκευές είναι σημαντικές και λειτουργικές και πιθανόν να διαδραματίσουν σημαντικό ρόλο στη διαχείριση της υγείας στο μέλλον.

Οι πάροχοι υγειονομικής περίθαλψης και οι ίδιοι οι ασθενείς μπορούν να κάνουν πολύ καλύτερη δουλειά στην παρακολούθηση της υγείας τους εκτός των τακτικά προγραμματισμένων επισκέψεων στο ιατρείο. Επί του παρόντος, οι πάροχοι βασίζονται σε ασθενείς με χρόνιες παθήσεις για να αναφέρουν με συνέπεια την πρόοδο και τη συμμόρφωση με τη φαρμακευτική αγωγή που είναι αναποτελεσματική και απρόβλεπτη στην καλύτερη περίπτωση. Η πρόσβαση σε αξιόπιστα οικιακά δεδομένα σε σταθερή βάση που σχετίζονται με τη συγκεκριμένη ιατρική κατάσταση του ασθενούς είναι το κλειδί για τη βελτίωση των αποτελεσμάτων υγείας όχι μόνο για το άσθμα αλλά και για όλες τις χρόνιες ασθένειες. Η αυξημένη χρήση συσκευών παρακολούθησης της υγείας από τους ασθενείς

αποτελέσει πιθανότατα μια σημαντική πτυχή της αυτοφροντίδας και της προληπτικής ιατρικής στο μέλλον. Τα δεδομένα που παρέχονται από αυτές τις συσκευές θα επιτρέψουν στους επαγγελματίες υγείας να παρέχουν στους ασθενείς εξατομικευμένα εργαλεία και προσαρμοσμένες λύσεις για τη βελτίωση της υγείας τους και την ενθάρρυνση των στόχων φυσικής κατάστασης και διατροφής. Μπορούν επίσης να βοηθήσουν στη βελτίωση της ακριβούς αναφοράς συμπτωμάτων, της διαγνωστικής ακρίβειας και στον βελτιωμένο τρόπο παραπομπής σε κατάλληλη ειδικότητα όταν χρειάζεται.[103]

Για την αποτελεσματική παρακολούθηση των ασθενών στο σπίτι, οι νέες τεχνολογίες, ιδιαίτερα οι φορητές συσκευές, θα είναι καθοριστικές για την παροχή δεδομένων σε πραγματικό χρόνο. Οι συσκευές αυτές θα είναι ιδιαίτερα σημαντικές για τη βελτίωση της υγείας και εποπτείας των χρονίως πασχόντων ασθενών, εκείνων που πάσχουν από ασθένειες όπως το άσθμα, η ΧΑΠ, ο διαβήτης και οι καρδιαγγειακές παθήσεις. αλλά και για τη θεραπεία οποιασδήποτε χρόνιας νόσου. Η ανάγκη για μελλοντικές προσωπικές επισκέψεις θα μειωθεί σημαντικά εάν αυτές οι οικιακές συσκευές μπορούν να παρέχουν δεδομένα που μπορούν να χρησιμοποιηθούν σε αξιόπιστη, προσιτή και απλή στη χρήση μορφή.

Κεφάλαιο 6: Συμπεράσματα

6.1 Ανασκόπηση εργασίας

Στην παρούσα διπλωματική εργασία ασχοληθήκαμε με την περιγραφή ενός συστήματος υποστήριξης κλινικών αποφάσεων (CDSS) ειδικά σχεδιασμένου για τη διαχείριση της Κυστικής Ίνωσης. Μέσω της διερεύνησης ενός CDSS προσαρμοσμένου στις πολύπλοκες ανάγκες των ασθενών με κυστική ίνωση αποκαλύψαμε αρκετές βασικές γνώσεις που έχουν σημασία τόσο για τη διαχείριση της νόσου όσο και για τον ευρύτερο τομέα της ανάπτυξης CDSS, και παρουσιάσαμε πολύτιμες πληροφορίες σχετικά με τα χαρακτηριστικά και τις δυνατότητες ενός τέτοιου συστήματος, ρίχνοντας φως στον πιθανό αντίκτυπό του στον τομέα της υγειονομικής περίθαλψης.

Η ανάλυση της συστηματικής θεραπευτικής αντιμετώπισης καταδεικνύει την πολυπλοκότητα της διαχείρισης της ΚΙ. Η δυνατότητα χρήσης του συστήματος τόσο από τους επαγγελματίες υγείας όσο και από τους ασθενείς και τους φροντιστές ενδυναμώνει τη συνεργασία μεταξύ τους, διασφαλίζοντας την ανταλλαγή κρίσιμων πληροφοριών, την ορθή τεκμηρίωση των αποφάσεων και την ενεργό συμμετοχή των ασθενών στη θεραπεία τους. Αυτό σηματοδοτεί μια σημαντική εξέλιξη στον τρόπο με τον οποίο αντιμετωπίζονται οι ασθενείς με ΚΙ, με το CDSS να λειτουργεί ως κεντρικός άξονας συντονισμού, ανοίγοντας το δρόμο για μια προσέγγιση της υγειονομικής περίθαλψης έχοντας την συνεργασία με τον ασθενή στο επίκεντρο.

Η ικανότητα του συστήματος να συγκεντρώνει και να επεξεργάζεται ένα ευρύ φάσμα δεδομένων, σε συνδυασμό με την παροχή εξατομικευμένων συστάσεων παρέχει στους επαγγελματίες υγείας τις πληροφορίες που χρειάζονται για να λαμβάνουν γρηγορότερα αποφάσεις σχετικά με τη διάγνωση, τη θεραπεία και την παρακολούθηση των ασθενών. Η ανάλυση των δεδομένων επιφέρει σημαντική μείωση των διαγνωστικών σφαλμάτων και αύξηση της συμμόρφωσης με τα σχέδια θεραπείας, με αποτέλεσμα τη συνολική βελτίωση των αποτελεσμάτων των πασχόντων.

Η λειτουργία απάντησης ερωτήσεων (QA) δίνει τη δυνατότητα στους επαγγελματίες υγείας και στους ασθενείς να αναζητούν σε πραγματικό χρόνο πληροφορίες και καθοδήγηση σχετικά με τη διαχείριση της πάθησης. Παρέχει στους γιατρούς αποτελεσματικές συστάσεις και προσφέρει στους ασθενείς έναν τρόπο να κατανοήσουν καλύτερα την κατάστασή τους. Όταν οι πηγές δεδομένων συνδυάζονται με τις δυνατότητες απάντησης ερωτήσεων του συστήματος, δημιουργείται μια ολιστική προσέγγιση στη διαχείριση της νόσου, δίνοντας μια πλήρη εικόνα της υγείας του ασθενούς και της προόδου της θεραπείας.

6.2 Προκλήσεις και προοπτικές εξέλιξης

Παρότι επικεντρωθήκαμε στην περιγραφή των δυνατοτήτων του CDSS, είναι σημαντικό να αναγνωρίσουμε τις προκλήσεις και τους περιορισμούς που σχετίζονται με την πρακτική εφαρμογή του. Η ποιότητα των δεδομένων και η συμβατότητα με τα υπάρχοντα συστήματα υγειονομικής περίθαλψης εξακολουθούν να αποτελούν τομείς προβληματισμού. Η αντιμετώπιση αυτών των προκλήσεων θα έχει καθοριστική σημασία για την περαιτέρω ανάπτυξη και ευρεία υιοθέτηση του εν λόγω CDSS. Επιπλέον, πρέπει να παρακολουθούνται και να αξιολογούνται συνεχώς ηθικά ζητήματα σχετικά με την προστασία της ιδιωτικότητας των ασθενών και της ασφάλεια των δεδομένων. Η εξασφάλιση της αντιμετώπισης και επίλυσης αυτών των ζητημάτων, η συνεχής βελτίωση των μέτρων για τη διαφύλαξη των πληροφοριών των ασθενών και τη συμμόρφωση με τους κανονισμούς περί προστασίας προσωπικών δεδομένων, είναι απαραίτητες ενέργειες για την απρόσκοπτη ενσωμάτωση του CDSS στην πρακτική παροχή ιατρικής φροντίδας.

Όσον αφορά τις μελλοντικές προοπτικές εξέλιξης του CDSS, η δημιουργία ενός προγράμματος για την ομαλή μετάβαση των παιδιατρικών ασθενών στις μονάδες ενηλίκων, θα μπορούσε να διευκολύνει και να αντιμετωπίσει τις μοναδικές προκλήσεις και ανάγκες αυτής της κατηγορίας ασθενών.

Για να είναι δυνατή η αξιοποίηση του CDSS προς όφελος των ασθενών τόσο εντός όσο και εκτός Ελλάδος, θα πρέπει να δημιουργηθούν συνεργασίες με οργανώσεις για την κυστική ίνωση και φορείς υγειονομικής περίθαλψης σε όλο τον κόσμο, ώστε να διευκολυνθεί η ανταλλαγή γνώσεων και μέσων. Επιπλέον, θα πρέπει να υλοποιηθεί ένα λειτουργικό σύστημα που θα επιτρέπει στους ασθενείς με ΚΙ να έχουν πρόσβαση στους ιατρικούς φακέλους τους, στα σχέδια θεραπείας και στις πληροφορίες φαρμακευτικής αγωγής από οποιαδήποτε ιατρική μονάδα εντός της Ευρωπαϊκής Ένωσης, εξασφαλίζοντας έτσι την συνεχιζόμενη περίθαλψη σε περιπτώσεις ασθενών που ταξιδεύουν ή μετακινούνται σε άλλη χώρα. Ακόμα, θα πρέπει να διευκολύνεται η συνταγογράφηση και η χορήγηση φαρμάκων σε χώρες της Ευρωπαϊκής Ένωσης, η οποία θα μπορούσε να περιλαμβάνει τη χρήση ηλεκτρονικών συνταγών που μπορούν να εκτελούνται σε φαρμακεία διαφορετικών χωρών. Τέλος, αναγνωρίζοντας την γλωσσική ποικιλομορφία της Ευρώπης, το CDSS θα πρέπει να παρέχει υποστήριξη σε πολλές γλώσσες. Η προσπάθεια αυτή ευθυγραμμίζεται με το ευρύτερο όραμα της ολοκληρωμένης υγειονομικής περίθαλψης στην Ευρωπαϊκή Ένωση.

Μελλοντικά, η περαιτέρω ανάπτυξη του συστήματός υπόσχεται πολλά. Η ενσωμάτωση δεδομένων σε πραγματικό χρόνο και η βελτίωση της διαλειτουργικότητας με ηλεκτρονικά αρχεία υγείας αποτελούν δυνητικές οδούς βελτίωσης. Αυτές οι εξελίξεις θα ενισχύσουν περαιτέρω τον αντίκτυπο του CDSS στη διαχείριση της ΚΙ.

Κοιτάζοντας μπροστά, το σύστημά μας έχει τη δυνατότητα να φέρει επανάσταση στη φροντίδα της ΚΙ στην Ελλάδα, φέρνοντας σε επαφή τους ενδιαφερόμενους φορείς, ενισχύοντας την υποστήριξη λήψης αποφάσεων και προωθώντας την καθοδηγούμενη από τα δεδομένα φροντίδα σε συνεργασία με τον ασθενή. Καθώς η ιατρική κοινότητα αναγνωρίζει όλο και περισσότερο την αξία τέτοιων συστημάτων, αναμένουμε θετική επίδραση στη διαχείριση των ασθενών και, κατ' επέκταση, στο σύστημα υγειονομικής περίθαλψης στο σύνολό του.

Συνοψίζοντας, η παρούσα εργασία όχι μόνο παρέχει μια ζωντανή εικόνα της τρέχουσας κατάστασης της περίθαλψης της ΚΙ στην Ελλάδα, αλλά παρουσιάζει επίσης ένα σχέδιο για ένα πιο ελπιδοφόρο μέλλον. Περιγράφοντας λεπτομερώς αυτό το CDSS, αναμένουμε ότι θα διαδραματίσει βασικό ρόλο στην εξέλιξη της διαχείρισης των ασθενών με ΚΙ, συμβάλλοντας τελικά στη βελτίωση της υγείας και συνολικά της ποιότητας ζωής των ατόμων που ζουν με αυτή την πάθηση.

Γλωσσάρι

KI: Κυστική Ίνωση (CF: Cystic fibrosis)

CFTR: ρυθμιστής της διαμεμβρανικής αγωγιμότητας της κυστικής ίνωσης (Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator)

CDSS: Σύστημα Υποστήριξης Κλινικών Αποφάσεων (Clinical Decision Support System)

DIOS: Σύνδρομο Περιφερικής Εντερικής Απόφραξης (Distal Intestinal Obstruction Syndrome)

ABPA: Αλλεργική Βρογχοπνευμονική Ασπεργίλλωση (Allergic Bronchopulmonary Aspergillosis)

ΚΕΣΥ: Κεντρικό Συμβούλιο Υγείας

FEV1: Δυναμικά Εκπνεόμενος Όγκος στο πρώτο δευτερόλεπτο (Forced Expiratory Volume-one second)

ECFS: Ευρωπαϊκή Εταιρεία Κυστικής Ίνωσης (European Cystic Fibrosis Society)

ERS: Ευρωπαϊκή Πνευμονολογική Εταιρεία (European Respiratory Society)

ΕΟΠΥΥ: Εθνικός Οργανισμός Παροχής Υπηρεσιών Υγείας

ΦΥΚ: Φάρμακα Υψηλού Κόστους

ELF: Ευρωπαϊκό Ίδρυμα Πνευμόνων (European Lung Foundation)

CFW: Διεθνής Οργανισμός Κυστικής Ίνωσης (Cystic Fibrosis Worldwide)

CF Europe: Ευρωπαϊκή Ομοσπονδία Κυστικής Ίνωσης (Cystic Fibrosis Europe)

ESOT-ΕΤΡΟ: Ευρωπαϊκή Εταιρεία Μεταμόσχευσης Οργάνων - Ευρωπαϊκές Οργανώσεις Μεταμοσχευμένων Ασθενών (European Society for Organ Transplantation - European Transplant Patient Organizations)

ΚΕΠΑ: Κέντρο Πιστοποίησης Αναπηρίας

ΕΕΙΚ: Ελληνική Εταιρεία για την Ινώδη Κυστική Νόσο

EURORDIS: Ευρωπαϊκός Οργανισμός Σπάνιων Παθήσεων (European Rare Diseases Organisation)

CFLD: Ηπατική Νόσος που σχετίζεται με Κυστική Ίνωση (Cystic Fibrosis associated Liver Disease)

DSS: Συστήματα Υποστήριξης Αποφάσεων (Decision Support Systems)

CCM: Μοντέλο Χρόνιας Φροντίδας (Chronic Care Model)

EMR: Ηλεκτρονικά Ιατρικά Αρχεία (Electronic Medical Records)

Pseudomonas aeruginosa: Ψευδομονάδα η αεριογόνος ή πυοκυανική

BMI: Δείκτης μάζας σώματος (Body mass index)

TIS: Εισπνεόμενο διάλυμα τομπραμυκίνης (Tobramycin Inhalation Solution)

PEX: πνευμονικές παροξύνσεις (Pulmonary Exacerbations)

Aspergillus fumigatus: Ασπέργιλλος

DXA: Μέθοδος Διπλής Ενεργειακής Απορρόφησης (Dual energy X-ray Absorptiometry)

BMD: Οστική Πυκνότητα (Bone Mineral Density)

EPI: Εξωκρινής Παγκρεατική Ανεπάρκεια (Exocrine Pancreatic Insufficiency)

CFA: Συντελεστής Απορρόφησης Λίπους (Coefficient of Fat Absorption)

FE1: Παγκρεατική Ελαστάση Κοπράνων (Faecal pancreatic Elastase-1)

PERT: Θεραπεία Αντικατάστασης Παγκρεατικών Ενζύμων (Pancreatic Enzyme Replacement therapy /Pancreatic Exocrine Replacement Therapy)

UDCA: Ουρσοδεοξυχολικό Οξύ (Ursodeoxycholic Acid)

ΜΣΑΦ: Μη Στεροειδή Αντιφλεγμονώδη Φάρμακα (NSAIDs Non-Steroidal Anti-Inflammatory Drugs)

IVF: Εξωσωματική Γονιμοποίηση (In Vitro Fertilization)

IUI: Ενδομητρική Σπερματέγχυση (Intrauterine Insemination)

HADS: Νοσοκομειακή Κλίμακα Άγχους και Κατάθλιψης (Hospital Anxiety and Depression Scale)

CES-D: Κέντρο Επιδημιολογικών Μελετών – Κλίμακα Κατάθλιψης (Center for Epidemiological Studies-Depression)

login credentials: στοιχεία σύνδεσης

UI: Διεπαφή χρήστη (User Interface)

HIPAA: Νόμος περί Φορητότητας και Λογοδοσίας Ασφάλισης Υγείας (Health Insurance Portability and Accountability Act)

GDPR: Γενικός Κανονισμός για την Προστασία των Δεδομένων (General Data Protection Regulation)

QR code: κωδικός Ταχείας Απόκρισης (Quick Response code)

ΑΜΚΑ: Αριθμός Μητρώου Κοινωνικής Ασφάλισης

RBAC: Έλεγχος Πρόσβασης Βάσει Ρόλων (Role-Based Access Control)

Lumacaftor: διορθωτής της πρωτεΐνης ρυθμιστή της διαμεμβρανικής αγωγιμότητας της κυστικής ίνωσης

Ivacaftor: ενισχυτής της πρωτεΐνης ρυθμιστή της διαμεμβρανικής αγωγιμότητας της κυστικής ίνωσης

IR: Συστήματα Ανάκτησης Πληροφοριών (Information Retrieval system)

QAS: Συστήματα Απάντησης Ερωτήσεων (Question Answering System)

QA: Απάντηση Ερωτήσεων (Question Answering)

WWW: Παγκόσμιος Ιστός (World Wide Web)

NLP: Επεξεργασίας Φυσικής Γλώσσας (Natural Language Processing)

Chatbot: Διαλογικός βοηθός

RIS: Συστήματα Ακτινολογικών Πληροφοριών (Radiology Information System)

LIS: Συστήματα Εργαστηριακών Πληροφοριών (Laboratory Information System)

EHR: Ηλεκτρονικός Φάκελος Υγείας (Electronic Health Records)

PIS: Φαρμακευτικά Συστήματα Πληροφοριών (Pharmacy Information Systems)

CR: Υπολογιστική Ακτινογραφία (Computed Radiography)

MRI: Μαγνητική Τομογραφία (Magnetic Resonance Imaging)

CT: Υπολογιστική Τομογραφία (Computed Tomography)

PACS: Σύστημα Αρχειοθέτησης Εικόνων και Επικοινωνίας (Picture Archiving and Communication System)

openEHR: πρότυπο ανταλλαγής πληροφοριών

HL7 (FHIR): πρότυπο ανταλλαγής πληροφοριών (Health Level Seven (Fast Healthcare Interoperability Resource))

BSN: Δίκτυα Αισθητήρων Σώματος (Body Sensor Networks)

ΧΑΠ: Χρόνια Αποφρακτική Πνευμονοπάθεια (COPD: Chronic Obstructive Pulmonary Disease)

Βιβλιογραφία

- [1] M. Shteinberg, I. J. Haq, D. Polineni, and J. C. Davies, “Cystic fibrosis,” *Lancet*, vol. 397, no. 10290, pp. 2195–2211, 2021.
- [2] A. Orenti *et al.*, “ECFSPR Annual Report 2020,” 2022.
- [3] V. Scotet, C. L’hostis, and C. Férec, “The changing epidemiology of cystic fibrosis: Incidence, survival and impact of the CFTRGene discovery,” *Genes (Basel)*, vol. 11, no. 6, 2020.
- [4] K. Kostakou *et al.*, “Psychosocial distress and functioning of Greek youth with cystic fibrosis: A cross-sectional study,” *Biopsychosoc. Med.*, vol. 8, no. 1, pp. 1–7, 2014.
- [5] I. Fajac and K. De Boeck, “New horizons for cystic fibrosis treatment,” *Pharmacol. Ther.*, vol. 170, pp. 205–211, 2017.
- [6] ΕΟΔΥ, “Κυστική Ίνωση (ή Ινοκυστική Νόσος) - Εθνικός Οργανισμός Δημόσιας Υγείας.” [Online]. Available: <https://eody.gov.gr/disease/kystiki-inosi-i-inokystiki-nosos/>. [Accessed: 26-Nov-2022].
- [7] National Health Service UK, “Cystic fibrosis - NHS.” [Online]. Available: <https://www.nhs.uk/conditions/cystic-fibrosis/>. [Accessed: 26-Nov-2022].
- [8] Ελληνική Εταιρεία για την Ινώδη Κυστική Νόσο, “Cystic Fibrosis - Τι είναι η Κυστική Ίνωση.” [Online]. Available: <https://www.cysticfibrosis.gr/el/η-νόσος/τι-είναι-η-κυστική-ίνωση>. [Accessed: 26-Nov-2022].
- [9] Χατζηαποστόλου Μαρία, “Κυστική Ίνωση - Μοριακές Προσεγγίσεις Προγεννητικού Ελέγχου,” *Δημοκρίτειο Πανεπιστήμιο Θράκης*, 2023.
- [10] N. H. L. B. Institute, “Cystic Fibrosis - Treatment | NHLBI, NIH.” [Online]. Available: <https://www.nhlbi.nih.gov/health/cystic-fibrosis/treatment>. [Accessed: 27-Nov-2022].
- [11] A. L. Association, “Treating and Managing Cystic Fibrosis | American Lung Association.” [Online]. Available: <https://www.lung.org/lung-health-diseases/lung-disease-lookup/cystic-fibrosis/treating-and-managing>. [Accessed: 27-Nov-2022].

- [12] R. T. Sutton, D. Pincock, D. C. Baumgart, D. C. Sadowski, R. N. Fedorak, and K. I. Kroeker, “An overview of clinical decision support systems: benefits, risks, and strategies for success,” *npj Digit. Med.*, vol. 3, no. 1, pp. 1–10, 2020.
- [13] L. Souza-Pereira, N. Pombo, S. Ouhbi, V. Felizardo, and N. Garcia, “Clinical decision support systems for chronic diseases: A Systematic literature review,” *Comput. Methods Programs Biomed.*, vol. 195, p. 105565, 2020.
- [14] “Σύλλογος Κυστικής Ίνωσης.” [Online]. Available: <https://www.cfathess.gr/>. [Accessed: 11-Dec-2022].
- [15] F. F. Cystic, “CF Care Team.” [Online]. Available: <https://www.cff.org/managing-cf/your-cf-care-team>. [Accessed: 11-Dec-2022].
- [16] S. C. Bell *et al.*, “The future of cystic fibrosis care: a global perspective part1,” *Lancet Respir. Med.*, vol. 8, no. 1, pp. 1–18, 2020.
- [17] E. Kerem *et al.*, “Standards of care for patients with cystic fibrosis: A European consensus,” *J. Cyst. Fibros.*, vol. 4, no. 1, pp. 7–26, 2005.
- [18] S. C. Bell *et al.*, “The future of cystic fibrosis care: a global perspective part2,” *Lancet Respir. Med.*, vol. 2600, no. 19, pp. 19–60, 2020.
- [19] M. B. Toledano *et al.*, “The emerging burden of liver disease in cystic fibrosis patients: A UK nationwide study,” *PLoS One*, vol. 14, no. 4, pp. 1–14, 2019.
- [20] S. Naehrig, C. M. Chao, and L. Naehrlich, “Cystic fibrosis - Diagnosis and treatment,” *Dtsch. Arztebl. Int.*, vol. 114, no. 33–34, pp. 564–573, 2017.
- [21] S. D. Brown, R. White, and P. Tobin, “Keep them breathing: Cystic fibrosis pathophysiology, diagnosis, and treatment,” *J. Am. Acad. Physician Assist.*, vol. 30, no. 5, pp. 23–27, 2017.
- [22] C. J. Bathgate, M. Hjelm, S. S. Filigno, B. A. Smith, and A. M. Georgiopoulos, “Management of Mental Health in Cystic Fibrosis,” p. 45229, 2022.
- [23] J. R. Yankaskas, B. C. Marshall, B. Sufian, R. H. Simon, and D. Rodman, “Cystic Fibrosis Adult Care: Consensus Conference Report,” *Chest*, vol. 125, no. 1 SUPPL., pp. 1S-39S, 2004.
- [24] P. E. Beeler, D. W. Bates, and B. L. Hug, “Clinical decision

- support systems,” *Swiss Med. Wkly.*, vol. 144, no. December, pp. 6–12, 2014.
- [25] S. Q. Amir Mohammad Shahsavarani, Esfandiar Azad Marz Abadi, Maryam Hakimi Kalkhoran, Saeideh Jafari, “Clinical Decision Support Systems: State of the Art,” *Int. J. Med. Rev.*, vol. 2, no. 09, pp. 299–308, 2015.
- [26] Y. fan Zhang *et al.*, “An ontology-based approach to patient follow-up assessment for continuous and personalized chronic disease management,” *J. Biomed. Inform.*, vol. 72, no. 2017, pp. 45–59, 2017.
- [27] J. Sharma, K. M. Keeling, and S. M. Rowe, “Pharmacological approaches for targeting cystic fibrosis nonsense mutations,” *Eur. J. Med. Chem.*, vol. 200, p. 112436, 2020.
- [28] T. G. Liou, “The Clinical Biology of Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator Protein: Its Role and Function in Extrapulmonary Disease,” *Chest*, vol. 155, no. 3. Elsevier Inc, pp. 605–616, 01-Mar-2019.
- [29] Z. Yan, P. B. McCray, and J. F. Engelhardt, “Advances in gene therapy for cystic fibrosis lung disease,” *Hum. Mol. Genet.*, vol. 28, no. R1, pp. R88–R94, 2019.
- [30] M. Lopes-Pacheco, “CFTR modulators: Shedding light on precision medicine for cystic fibrosis,” *Front. Pharmacol.*, vol. 7, no. SEP, pp. 1–20, 2016.
- [31] A. L. Cooney, P. B. McCray, and P. L. Sinn, “Cystic fibrosis gene therapy: Looking back, looking forward,” *Genes (Basel)*, vol. 9, no. 11, 2018.
- [32] A. Christopher Boyd *et al.*, “New approaches to genetic therapies for cystic fibrosis,” *J. Cyst. Fibros.*, vol. 19, pp. S54–S59, 2020.
- [33] L. Maiuri, V. Raia, and G. Kroemer, “Strategies for the etiological therapy of cystic fibrosis,” *Cell Death Differ.*, vol. 24, no. 11, pp. 1825–1844, 2017.
- [34] A. R. Smyth *et al.*, “European cystic fibrosis society standards of care: Best practice guidelines,” *J. Cyst. Fibros.*, vol. 13, no. S1, pp. S23–S42, 2014.
- [35] P. R. Burgel, A. Paugam, D. Hubert, and C. Martin, “*Aspergillus fumigatus* in the cystic fibrosis lung: Pros and cons of azole therapy,” *Infect. Drug Resist.*, vol. 9, pp. 229–238,

2016.

- [36] S. Gursli and O. C. Haanaes, “Lung physiotherapy in cystic fibrosis,” *Tidsskr. den Nor. laegeforening*, vol. 111, no. 6, pp. 720–722, 1991.
- [37] Q. Chen, Y. Shen, and J. Zheng, “A review of cystic fibrosis: Basic and clinical aspects,” *Anim. Model. Exp. Med.*, vol. 4, no. 3, pp. 220–232, 2021.
- [38] W. D. Smith *et al.*, “Current and future therapies for *Pseudomonas aeruginosa* infection in patients with cystic fibrosis,” *FEMS Microbiol. Lett.*, vol. 364, no. 14, pp. 1–9, 2017.
- [39] J. M. Bhatt, “Treatment of pulmonary exacerbations in cystic fibrosis,” *Eur. Respir. Rev.*, vol. 22, no. 129, pp. 205–216, 2013.
- [40] P. A. Flume *et al.*, “Cystic fibrosis pulmonary guidelines: Treatment of pulmonary exacerbations,” *Am. J. Respir. Crit. Care Med.*, vol. 180, no. 9, pp. 802–808, 2009.
- [41] R. A. Cameron *et al.*, “Treatment Preference Among People With Cystic Fibrosis: The Importance of Reducing Treatment Burden,” *Chest*, vol. 162, no. 6, pp. 1241–1254, 2022.
- [42] F. M. Hollander, N. M. De Roos, and H. G. M. Heijerman, “The optimal approach to nutrition and cystic fibrosis: Latest evidence and recommendations,” *Curr. Opin. Pulm. Med.*, vol. 23, no. 6, pp. 556–561, 2017.
- [43] P. Tesarikova *et al.*, “Cystic fibrosis and exocrine pancreatic insufficiency,” *Gastroenterol. a Hepatol.*, vol. 73, no. 4, pp. 303–307, 2019.
- [44] M. R. Struyvenberg, C. R. Martin, and S. D. Freedman, “Practical guide to exocrine pancreatic insufficiency - Breaking the myths,” *BMC Med.*, vol. 15, no. 1, pp. 1–8, 2017.
- [45] C. E. Forsmark, “Diagnosis and Management of Exocrine Pancreatic Insufficiency,” *Curr. Treat. Options Gastroenterol.*, vol. 16, no. 3, pp. 306–315, 2018.
- [46] G. Snell, A. Reed, M. Stern, and D. Hadjiliadis, “The evolution of lung transplantation for cystic fibrosis: A 2017 update,” *J. Cyst. Fibros.*, vol. 16, no. 5, pp. 553–564, 2017.
- [47] J. C. Yeung *et al.*, “Lung transplantation for cystic fibrosis,” *J. Hear. Lung Transplant.*, vol. 39, no. 6, pp. 553–560, 2020.

- [48] N. Kobelska-Dubiel, B. Klincewicz, and W. Cichy, “Liver disease in cystic fibrosis,” *Prz. Gastroenterol.*, vol. 9, no. 3, pp. 136–141, 2014.
- [49] U. Herrmann, G. Dockter, and F. Lammert, “Cystic fibrosis-associated liver disease,” *Best Pract. Res. Clin. Gastroenterol.*, vol. 24, no. 5, pp. 585–592, 2010.
- [50] T. M. Kazmerski *et al.*, “Sexual and Reproductive Health of Young Women With Cystic Fibrosis: A Concept Mapping Study,” *Acad. Pediatr.*, vol. 19, no. 3, pp. 307–314, 2019.
- [51] M. Shteinberg, J. L. Taylor-Cousar, I. Durieu, and M. Cohen-Cyberknoh, “Fertility and Pregnancy in Cystic Fibrosis,” *Chest*, vol. 160, no. 6, pp. 2051–2060, 2021.
- [52] B. Kent, “Cystic Fibrosis Trust Standards of care,” *Cyst. Fibros. Trust*, no. 388213, pp. 1–32, 2011.
- [53] C. M. Ruland and S. Bakken, “Developing, implementing, and evaluating decision support systems for shared decision making in patient care: A conceptual model and case illustration,” *J. Biomed. Inform.*, vol. 35, no. 5–6, pp. 313–321, 2002.
- [54] Cystic Fibrosis Foundation, “Depression, Anxiety and Cystic Fibrosis,” vol. 69, no. 12, pp. 2–5, 2014.
- [55] J. M. Berge and J. M. Patterson, “Cystic fibrosis and the family: A review and critique of the literature,” *Fam. Syst. Heal.*, vol. 22, no. 1, pp. 74–100, 2004.
- [56] National Institute for Clinical Excellence, “Cystic fibrosis: diagnosis and management,” *NICE Guidel.*, no. October 2017, 2022.
- [57] A. L. Quittner *et al.*, “International Committee on Mental Health in Cystic Fibrosis: Cystic Fibrosis Foundation and European Cystic Fibrosis Society consensus statements for screening and treating depression and anxiety,” *Thorax*, vol. 71, no. 1, pp. 26–34, 2016.
- [58] K. Kawamoto, C. A. Houlihan, E. A. Balas, and D. F. Lobach, “Improving clinical practice using clinical decision support systems: A systematic review of trials to identify features critical to success,” *Br. Med. J.*, vol. 330, no. 7494, pp. 765–768, 2005.
- [59] J. J. Cimino, V. L. Patel, and A. W. Kushniruk, “The patient clinical information system (PatCIS): Technical solutions for

and experience with giving patients access to their electronic medical records,” *Int. J. Med. Inform.*, vol. 68, no. 1–3, pp. 113–127, 2002.

- [60] Isabel Healthcare, “Symptom Checker | Isabel - the symptom checker doctors use.” [Online]. Available: <https://symptomchecker.isabelhealthcare.com/>. [Accessed: 14-May-2023].
- [61] M. Hussain *et al.*, “Cloud-based Smart CDSS for chronic diseases,” *Health Technol. (Berl.)*, vol. 3, no. 2, pp. 153–175, 2013.
- [62] J. Floch *et al.*, “User needs in the development of a health app ecosystem for self-management of cystic fibrosis: User-centered development approach,” *JMIR mHealth uHealth*, vol. 6, no. 5, 2018.
- [63] Y. I. V. Pérez, S. Medlow, J. Ho, and K. Steinbeck, “Mobile and web-based apps that support self-management and transition in young people with chronic illness: Systematic review,” *J. Med. Internet Res.*, vol. 21, no. 11, pp. 1–13, 2019.
- [64] J. Kildea *et al.*, “Design and development of a person-centered patient portal using participatory stakeholder co-design,” *J. Med. Internet Res.*, vol. 21, no. 2, pp. 1–16, 2019.
- [65] M. E. Desimone, J. Sherwood, S. C. Soltman, and A. Moran, “Telemedicine in cystic fibrosis,” *J. Clin. Transl. Endocrinol.*, vol. 26, p. 100270, 2021.
- [66] L. Adlung, Y. Cohen, U. Mor, and E. Elinav, “Machine learning in clinical decision making,” *Med*, vol. 2, no. 6, pp. 642–665, 2021.
- [67] A. M. Antoniadis *et al.*, “Current challenges and future opportunities for xai in machine learning-based clinical decision support systems: A systematic review,” *Appl. Sci.*, vol. 11, no. 11, pp. 1–23, 2021.
- [68] U.S. Department of Health and Human Services, “Does the HIPAA Privacy Rule allow parents the right to see their children’s medical records?,” pp. 4–6, 2002.
- [69] M. Gholamzadeh, H. Abtahi, and R. Safdari, “Telemedicine in lung transplant to improve patient-centered care: A systematic review,” *Int. J. Med. Inform.*, vol. 167, no. May, p. 104861, 2022.

- [70] S. Anakal and P. Sandhya, “Clinical decision support system for chronic obstructive pulmonary disease using machine learning techniques,” *Int. Conf. Electr. Electron. Commun. Comput. Technol. Optim. Tech. ICEECCOT 2017*, vol. 2018-Janua, pp. 737–741, 2018.
- [71] J. S. W. John C. Fortney, PhD, Jeffrey M. Pyne, MD, Christopher A. Steven, BA *et al.*, “A Web-Based Clinical Decision Support System for Depression Care Management,” *Phys. Rev. E - Stat. Nonlinear, Soft Matter Phys.*, vol. 23, no. 1, pp. 1–7, 2011.
- [72] M. Isabel and R. Teixeira, “Development of a platform for integrated clinical records of cystic fibrosis patients in a national reference center,” 2022.
- [73] L. Wilcox, D. Morris, D. Tan, and J. Gatewood, “Designing patient-centric information displays for hospitals,” *Conf. Hum. Factors Comput. Syst. - Proc.*, vol. 3, pp. 2123–2132, 2010.
- [74] L. L. W. Sim, K. H. K. Ban, T. W. Tan, S. K. Sethi, and T. P. Loh, “Development of a clinical decision support system for diabetes care: A pilot study,” *PLoS One*, vol. 12, no. 2, pp. 1–15, 2017.
- [75] J. A. Osheroff, J. M. Teich, B. Middleton, E. B. Steen, A. Wright, and D. E. Detmer, “A Roadmap for National Action on Clinical Decision Support,” *J. Am. Med. Informatics Assoc.*, vol. 14, no. 2, pp. 141–145, 2007.
- [76] J. L. Fernández-Alemán, I. C. Señor, P. ángel O. Lozoya, and A. Toval, “Security and privacy in electronic health records: A systematic literature review,” *J. Biomed. Inform.*, vol. 46, no. 3, pp. 541–562, 2013.
- [77] E. Coiera, *GUIDE TO HEALTH INFORMATICS , THIRD EDITION. .*
- [78] P. Tiffani J. Bright, PhD; Anthony Wong, MTech; Ravi Dhurjati, PhD; Erin Bristow, BA; Lori Bastian, MD, MS; Remy R. Coeytaux, MD and P. Gregory Samsa, PhD; Vic Hasselblad, PhD; John W. Williams, MD, MHS; Michael D. Musty, BA; Liz Wing, MA; Amy S. Kendrick, RN, MSN; Gillian D. Sanders, PhD; and David Lobach, MD, “Effect of Clinical Decision-Support Systems A Systematic Review,” *Ann. Intern. Med.*, 2012.

- [79] S. C. Carter and F. Edward, “Pharmacogenomics Pharmacogenetics of cystic fibrosis,” *Pharmacogenomics*, vol. 17, pp. 1453–1463, 2016.
- [80] M. J. Yuan, G. M. Finley, J. Long, C. Mills, and R. K. Johnson, “Evaluation of User Interface and Workflow Design of a Bedside Nursing Clinical Decision Support System,” *Interact. J. Med. Res.*, vol. 2, no. 1, p. e4, 2013.
- [81] A. S. McAlearney *et al.*, “High Touch and High Tech (HT2) Proposal: Transforming Patient Engagement Throughout the Continuum of Care by Engaging Patients with Portal Technology at the Bedside,” *JMIR Res. Protoc.*, vol. 5, no. 4, p. e221, 2016.
- [82] A. D. Van Citters *et al.*, “Formative evaluation of a dashboard to support coproduction of healthcare services in cystic fibrosis,” *J. Cyst. Fibros.*, vol. 19, no. 5, pp. 768–776, 2020.
- [83] G. B. Laleci Erturkmen *et al.*, “A Collaborative Platform for Management of Chronic Diseases via Guideline-Driven Individualized Care Plans,” *Comput. Struct. Biotechnol. J.*, vol. 17, pp. 869–885, 2019.
- [84] H. H. Sooyoung Yoo, Kee Hyuck Lee, Hak Jong Lee, Kyooseob Ha, Cheong Lim, Ho Jun Chin, Jonghoar Yun, Eun-Young Cho, Eunja Chung, Rong-Min Baek, Chin Youb Chung, Won Ryang Wee, Chul Hee Lee, Hai-Seok Lee, Nam-Soo Byeon, “Hospital’s Electronic System for Total Care Seoul National University Bundang,” vol. 18, no. 2, pp. 1–14, 2012.
- [85] E. Vier, J. Fox, N. Johns, C. Lyons, A. Rahmanzadeh, and P. Wilson, “PROforma: systems,” *Comput. Methods Programs Biomed.*, vol. 2607, no. 97, 1997.
- [86] E. Mekov and V. Ilieva, “Machine learning in lung transplantation: Where are we?,” *Press. Medicale*, vol. 51, no. 4, p. 104140, 2022.
- [87] M. Moore and K. A. Loper, “An introduction to clinical decision support systems,” *J. Electron. Resour. Med. Libr.*, vol. 8, no. 4, pp. 348–366, 2011.
- [88] Y. G. Cao *et al.*, “AskHERMES: An online question answering system for complex clinical questions,” *J. Biomed. Inform.*, vol. 44, no. 2, pp. 277–288, 2011.
- [89] E. Mutabazi, J. Ni, G. Tang, and W. Cao, “A review on medical

- textual question answering systems based on deep learning approaches,” *Appl. Sci.*, vol. 11, no. 12, 2021.
- [90] L. C. Budler, L. Gosak, and G. Stiglic, “Review of artificial intelligence-based question-answering systems in healthcare,” *Wiley Interdiscip. Rev. Data Min. Knowl. Discov.*, vol. 13, no. 2, pp. 1–21, 2023.
- [91] S. van Baalen, M. Boon, and P. Verhoef, “From clinical decision support to clinical reasoning support systems,” *J. Eval. Clin. Pract.*, vol. 27, no. 3, pp. 520–528, 2021.
- [92] Grace Golden, Christina Popescu, Sonia Israel, Kelly Perlman, Caitrin Armstrong, Robert Fratila, Myriam Tanguay-Sela and Benrimoh David, “Applying Artificial Intelligence to Clinical Decision Support in Mental Health.”
- [93] P. Papadopoulos, M. Soflano, Y. Chaudy, W. Adejo, and T. M. Connolly, “A systematic review of technologies and standards used in the development of rule-based clinical decision support systems,” *Health Technol. (Berl.)*, vol. 12, no. 4, pp. 713–727, 2022.
- [94] A. D. Alahmar and R. Benlamri, “SNOMED CT-Based Standardized e-Clinical Pathways for Enabling Big Data Analytics in Healthcare,” *IEEE Access*, vol. 8, pp. 92765–92775, 2020.
- [95] E. S. Berner, “Clinical decision support systems: state of the art,” *Agency Healthc. Res. Qual.*, no. 09, pp. 4–20, 2009.
- [96] E. S. Berner, *Clinical decision support systems theory and practice*. 2021.
- [97] H. Shah, G. Krishnan, P. Williams, A. Vogler, R. D. Allard, and P. M. Nadkarni, “Interoperability and integration considerations for a process-oriented Clinical Decision Support System,” *Proc. - 2011 IEEE World Congr. Serv. Serv. 2011*, pp. 437–442, 2011.
- [98] M. Sreenivasan and A. M. Chacko, *Interoperability issues in EHR systems: Research directions*. Elsevier Inc., 2020.
- [99] A. Aliverti, “Wearable technology: Role in respiratory health and disease,” *Breathe*, vol. 13, no. 2, pp. e27–e36, 2017.
- [100] V. Vijayan, J. Connolly, J. Condell, N. McKelvey, and P. Gardiner, “Review of wearable devices and data collection considerations for connected health,” *Sensors*, vol. 21, no. 16,

- pp. 1–31, 2021.
- [101]W. Gao, H. Ota, D. Kiriya, K. Takei, and A. Javey, “Flexible Electronics toward Wearable Sensing,” *Acc. Chem. Res.*, vol. 52, no. 3, pp. 523–533, 2019.
- [102]M. Gaynor, A. Sawyer, S. Jenkins, and J. Wood, “Variable agreement between wearable heart rate monitors during exercise in cystic fibrosis,” *ERJ Open Res.*, vol. 5, no. 4, 2019.
- [103]J. Greiwe and S. M. Nyenhuis, “Wearable Technology and How This Can Be Implemented into Clinical Practice,” *Curr. Allergy Asthma Rep.*, vol. 20, no. 8, 2020.